FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965 N° 166

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

MOULIN, Serge, Jean,
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS,
Né le 1er Avril 1935, à Ansac (Charente-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le 1965

L'ANÉVRYSME IDIOPATHIQUE DE L'AORTE ASCENDANTE

(Principaux problèmes diagnostiques, nosologiques et thérapeutiques).

Président : Mr. P. SOULIÉ, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren,
Paris (6e)
1965

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1965 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

MOULIN, Serge, Jean,
ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS,
Né le 1er Avril 1935, à Ansac (Charente-Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le

L'ANÉVRYSME IDIOPATHIQUE DE L'AORTE ASCENDANTE

(Principaux problèmes diagnostiques, nosologiques et thérapeutiques).

Président : Mr. P. SOULIÉ, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren,
Paris (6e)
1965

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN :..... Gaston CORDIER

1er ASSESSEUR :..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR :..... Paul CASTAIGNE

I.- PROFESSEURS

1°)- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)

MM.

Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétric.	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	(DESGREZ (P.) (POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	(KELLERSHOHN (L.) (GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2°)- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a)- Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais) ..... SOULIE (P.)
Cliniques chirurgicales (Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Pitié ..... CORDIER (G.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) ..... LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades) ..... TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)

MM.

Cliniques médicales
(Broussais ..... MILLIEZ (P.)
(Broussais ..... LENEGRE (J.)
(Cochin ..... BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu ..... BARIETY (M.)
(Lariboisière ..... SEZE (S. de)
(Pitié ..... OREYFUS (G.)
(Saint-Antoine ..... KOURILSKY (R.)
(Saint-Antoine ..... BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..... DEBRAY (Ch.)

Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..... MARIE (J.)

Clinique médicale propédeutique (Broussais) ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)

Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) ..... DEROT (M.)

Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID (M.)

Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN (R.)

Cliniques obstétricales
(Baudelocque ..... LACOMME (M.)
(Foch (Suresnes) ..... MERGER (R.)

Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) ..... VARANGOT (J.)

Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) ..... RENARD (G.)
- - (Cochin) ..... OFFRET (G.)

Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)

Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) ..... N...

Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BERNARD (E.)

Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)

Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... COSTE (F.)

Clinique stomatologique (Salpêtrière) ..... DECHAUME (M.)

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... ROUX (M.)

Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)

Clinique toxicologique ..... GAULTIER (M.)

Clinique urologique (Cochin) ..... ABOULKER (P.)

MM.

Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique ..... PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale ..... DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales ..... POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopéd. ..... JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... N...

b)- Professeurs à titre personnel :

MM.

Hydrologie et climatologie ..... GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses ..... BASTIN (R.)
Médecine ..... AZERAD (E.), BOUR (H.), LAMBLING (A.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.), PERRAULT (M.), SIGUIER (F.), WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie ..... MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie ..... KREIS (B.)
Rhumatologie ..... DELBARRE (F.)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.

Anatomie ..... CABROL (C.), COUINAUD (C.), GILLOT (C.), HUREAU (J.)
Anatomie pathologique ..... GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) Pr. s. ch., ABELANET (R.), CHOMETTE (G.), GOUYGOU (Ch.), Pr.s.ch., NEZELOFF (Ch.), ORCEL (L.), PAILLAS (J.)

MM.

Anesthésiologie	(N. du BOUCHET (Mme) (KERN (E.) (VOURC'H (G.)
Bactériologie	(BARBIER (P.), Pr.s.ch. (CHRISTOL (D.) (DAGUET (G.) (LE MINOR (L.) (TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	(BAULIEU (Et.), M.conf. (BOURILLON (R.) (CARTIER (P.), Pr.s.ch. (CORNILLOT (P.) (DREYFUS (J.-Cl.) (GONNARD (P.) (JEROME (H.) (KRUH (J.) (LEGRAND (J.-Cl.) (NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	(BENHAMOU (J.-P.) (BOIVIN (P.) (HARTMANN (L.) (Pr.s.ch.
Carcinologie	(BOIRON (M.) (DENOIX (P.) (MATHE (G.) (SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	(CIVATTE (J.) (DUPERRAT (B.) (HEWITT (J.) (TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	(HEITZ (F.), (M. Conf. (LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.)

MM.

Histologie	(COUJARD (R.),Pr.s.ch. (DA LAGE (MAROIS (M.) (RACADOT (J.) (SCHRAMM (B.)
Hydrologie	(BESANÇON (F.) (CORNET (A.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.) (ROUSSEL (A.) (SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	(DUPONT (V.) (LISSAC (J.) (RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	(ANTOINE (B.) (CROSNIER (J.) (RICHET (G.) (SEBAOUN (J.)
Médecine légale	(BOURGUIGNON (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	(CAMBIER (J.) (CATHALA (H.) (ESCOUROLLE (R.) (GAUTIER (J.-Cl.) (LAPRESLE (J.) (LEREBOULLET (J.) (PICHOT (P.) (TARDIEU (G.)
Obstétrique	(GRANJON (A.) (HERVET (E.) (LE LORIER (G.) (LEVY (J.) (LEWIN (D.) (MUSSET (R.) (ROBEY (M.) (SENEZE (J.) (SUREAU (C.) (TCHOBROUTSKY (Mme C.) (THOYER-ROZAT (J.)

MM.

Ophtalmologie (AUVERT (Mme B.)
(BREGEAT (P.)
(DUBOIS (A.)
(FONTAINE (Mme M.)
(SARAUX (H.)

Orthopédie (DUPARC (J.)
(MAURER (P.)
(MEARY (R.)
(POSTEL (M.)
(RAMADIER (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie (DEBAIN (J.)
(PIALOUX (P.)
(SERGENT (H.)

Parasitologie (GOLVAN (Y.)
(HO THI SANG (Mlle)
(LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale (BARCAT (J.)
(BINET (J.-P.)
(BLONDEAU (Ph.)
(CERBONNET (G.)
(CHATELIN (C.-L.)
(DAUTRY (P.)
(DEMIRLEAU
(DUBOST (Cl.)
(FAUREL (J.)
(FLABEAU (F.)
(GALEY (J.-J.)
(GARBAY (M.)
(GARNIER (H.)
(GAUDART d'ALLAINES
((Cl. de)
(GERMAIN (A.)
(LATASTE (J.)
(LOYGUE (J.)
(MAILLARD (J.-N.)
(MERCADIER (M.)
(NATALI (J.)
(PELLERIN (D.)
(PERROTIN (J.)
(PREMONT (M.)
(ROBERT (H.)
(THOMERET (G.)
(VAYSSE (J.)

MM.

Pathologie exotique ..... SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale .....
(BERTHAUX (P.)
(COTTENOT (Fr.)
(LOEPER (J.),Pr.s.ch.
(MAURICE (J.)
(MIKOL (Cl.)
(PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale .....
(ACAR (J.)
(AUQUIER (L.)
(AUSSANNAIRE (M.)
(BEAUMONT (J.-L.)
(BERNIER (J.-J.)
(BOUVIER (J.)
(BOUVRAIN (Y.)
(BRISSAUD (H.)
(BROCARD (H.)
(BUGE (A.)
(CANIVET (J.)
(CARLOTTI (J.)
(CATINAT (J.)
(CHRETIEN (J.)
(CLOAREC (M.)
(COBLENTZ (B.)
(CONTAMIN (F.)
(COURY (C.)
(DEBRAY (J.)
(ETIENNE (J.-P.)
(FREZAL (J.)
(FRITEL (D.)
(FUNCK-BRENTANO (J.-L.)
(GRIVAUX (M.)
(HAZARD (J.)
(HENNEQUET (A.)
(HIMBERT (J.)
(HOUSSET (E.)
(LAGRUE (G.)
(LESOBRE (R.)
(LEVEQUE (B.)
(MACREZ (C.)
(MOREAU (L.)
(NENNA (A.)
(NICK (J.)
(POULET (J.)

MM.

Pathologie médicale ..... (ROYER (P.)
(TCHERDAKOFF (Ph.)
(THIBAULT (Ph.)
(TOURNEUR (R.)
(VILLIAUMEY (J.)
(WOLFROMM (R.)

Pédiatrie-Puériculture ..... (ALAGILLE (D.)
(ALISON (J.)
(CANLORBE (P.)
(GORIN (R.)
(LAFOURCADE (J.)
(LEPERCQ (G.)
(LESTRADET (H.)
(MALLET (R.)
(MANDE (R.)
(MINKOWSKY (A.)
(MOZZICONACCI (P.)
(POLONOVSKI (C.)
(REY (J.)
(RIBIERRE (M.)
(ROSSIER (A.)
(VIALATTE (J.)

Pharmacologie ..... (BOISSIER (J.)
(LECHAT (P.)

Physiologie ..... (BARRES (G.)
(DURAND (J.)
(GIRARD (Fr.), M.Conf.
(HUGELIN (A.)
(LAURENT (D.)
(SCHERRER (J.),Pr.s.ch.
(VASSEUR (B.)

Physique médicale ..... (CHANTEUR (J.)
(COURSAGET (J.)
(GREMY (F.), M. Conf.
(MILHAUD (G.)
(PAGES (J.-Cl.)
(PELLERIN (P.)
(ROUCAYROL (J.-C.),Pr.s.ch.
(TUBIANA (M.), M. Conf.

Pneumo-phtisiologie ..... (DECROIX (G.)
(ISRAEL (L.)
(MEYER (A.)
(RENAULT (P.)
(SORS (Ch.)

MM.

Psychiatrie infantile	DENIKER (P.)
	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	DUBOST (J.)
	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	CAUHEPE (J.)
	CERNEA (P.)
	CHAPUT (Mme A.), M.C.Agr.
	CREPY (Cl.)
	FLEURY (R.)
	GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	FOUET (P.)
	LABET (R.)
	MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.)
	MOULONGUET (A.)
	QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.

Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.)
	THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.)
	MAYER (M.)
	MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.), Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.), Pr. s. ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté ..... M. LENA (J.)

Conseiller administratif ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine ..... M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs ..... Mlles DUMAITRE (P.),
LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

Bibliothécaires ..... Mmes CONTET (J.)
FORGET (F.)
Mlle LAURENT (H.)
Dr. SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE

de mon Père

et du Docteur SAPOZNICK

A MA MÈRE

A MA FEMME

ET A TOUTE MA FAMILLE.

A NOTRE MAÎTRE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SOULIÉ

Professeur de Clinique cardiologique

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

qui a permis la réalisation de cette thèse et nous a fait l'honneur d'en accepter la présidence.

En témoignage respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Ch. DUBOST

Professeur de Clinique de Chirurgie cardio-vasculaire

qui a bien voulu s'intéresser
à ce travail.

En hommage de notre profonde
gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-M. PERNOT

Médecin-Assistant des Hôpitaux

Il nous a suggéré le sujet de cette thèse et nous a guidé de ses conseils.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. PIWNICA

Chirurgien et Assistant du Professeur Ch. DUBOST

qui a bien voulu nous faire bénéficier de son expérience et de son savoir.

· AUX CHEFS DE SERVICE

qui nous ont accueilli

pendant nos fonctions hospitalières

EXTERNAT

Monsieur le Professeur M. MAYER (in Memoriam)

Monsieur le Professeur R. KOURILSKY

Monsieur le Docteur M. KAPLAN

INTERNAT des HÔPITAUX de la REGION de PARIS

Monsieur le Docteur G. HINAUT

INTERNAT de PARIS

Monsieur le Docteur J. GERBEAUX

Monsieur le Docteur L. ROUQUÈS

Monsieur le Professeur R. KOURILSKY

Monsieur le Docteur J.J. WELTI

Monsieur le Docteur P. MATHIVAT

Monsieur le Professeur Agrégé J. NICK

Monsieur le Professeur A. DOMART

A TOUS CEUX QUI ONT CONTRIBUÉ A CETTE THÈSE

Monsieur le Professeur J. LENEGRE

Monsieur le Docteur J. FACQUET

Monsieur le Professeur Agrégé J. DURAND

Monsieur le Professeur Agrégé P. BLONDEAU

qui nous ont permis d'utiliser leurs observations personnelles.

Monsieur le Professeur Agrégé TOURNEUR

Monsieur le Docteur M. CARAMANIAN

Nous leur devons l'essentiel des interprétations histologiques de cette thèse.

L'ANÉVRYSME IDIOPATHIQUE DE L'AORTE ASCENDANTE

(PRINCIPAUX PROBLÈMES DIAGNOSTIQUES, NOSOLOGIQUES ET THÉRAPEUTIQUES)

****
******
**

I N T R O D U C T I O N

L'objet de cette thèse est l'étude clinique, anatomique et physiopathologique des dilatations anévrysmales idiopathiques de l'aorte ascendante. Quatre observations serviront de premier support à ce travail. Les anévrysmes idiopathiques sont rares et encore mal connus... Il a paru intéressant de les comparer, point par point, aux dilatations aortiques des dystrophies congénitales du tissu élastique. Nous ne ferons que reprendre ici un plan d'étude déjà utilisé par TUNG et LIEBOW (15), puis par WAGENVOORT et collaborateurs (16). Ces auteurs se sont plus particulièrement attachés à préciser les rapports entre anévrysmes idiopathiques et anévrysmes du syndrome de Marfan (deux exemples sont ici détaillés).

Auparavant, auront été écartées du cadre strict de l'anévrysme idiopathique les dilatations secondaires - ou associées - aux anomalies valvulaires aortiques (rétrécissement et bicuspidie) et aux coarctations.

Toutes ces dilatations de l'aorte ascendante ont cependant un caractère histologique commun : la médianécrose kystique.

Chapitre I

DÉFINITION ET LIMITES NOSOLOGIQUES DE LA DILATATION IDIOPATHIQUE DE L'AORTE ASCENDANTE

DÉFINITION de la DILATATION IDIOPATHIQUE de l'AORTE ASCENDANTE

C'est une dilatation localisée ou généralisée de l'aorte ascendante due à une altération de l'armature élastique pariétale dont l'aspect histologique est celui de la médianécrose kystique ; mais celle-ci n'est nullement spécifique :

. Elle a souvent été rencontrée au niveau d'aortes cliniquement saines (14b - 28 - 30) ;

. Elle est régulièrement retrouvée au cours des anévrysmes par dystrophie élastique congénitale (Maladie de Marfan, Elastorrhexie, Syndrome d'Ehlers-Danlos ...) ;

. Elle est encore de règle dans les dilatations aortiques qui compliquent certaines coarctations et certaines des anomalies valvulaires (rétrécissement, bicuspidie ...).

Le terme d'anévrysme idiopathique doit donc être réservé aux anévrysmes avec médianécrose kystique, observés en dehors d'une de ces trois circonstances.

LIMITES NOSOLOGIQUES

Cette définition manquerait encore de clarté si nous ne rappelions que la médianécrose s'observe, en dehors des anévrysmes vrais de l'aorte ascendante, au cours de deux affections :

- les anévrysmes disséquants,
- et les anévrysmes des sinus de Valsalva ;

affections dont il faut discuter les rapports nosologiques.

1.- Les anévrysmes disséquants présentent une différence anatomique essentielle : l'existence d'un hématome intrapariétal. La définition de l'anévrysme disséquant, proposée par HIRST (27), exige que cet hématome soit supérieur à 2 cm. On peut ainsi inclure, dans le cadre des anévrysmes idiopathiques, les formes avec petite déchirure intimale et hématome minime, mais sans dissection véritable.

Doivent être acceptés également les cas où, à l'anévrysme de l'aorte ascendante, est associé un hématome disséquant de l'aorte, thoracique descendante ou abdominale.

2.- Les anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva peuvent être classés en deux grands groupes (90-96) :

a- Les distensions globales des trois sinus, "en bulbe d'oignon", intéressent l'ensemble de l'aorte ascendante. Seule la prédominance de la distension au niveau de la base aortique différencie ces anévrysmes des autres dilatations de la portion initiale de la crosse, dont ils ne représentent en définitive qu'un aspect particulier ..., l'un des plus fréquents d'ailleurs.

b- Les anévrysmes sacculaires (94) constituent une véritable évagination de l'aorte à travers un

"espace de moindre résistance", situé au-dessus d'une valve sigmoïde. Deux hypothèses visent à expliquer l'existence de cette "zone de faiblesse" :

. ABBOTT (89), puis JONES et LANGLEY (93) admettent une fusion imparfaite du septum bulbaire ;

. Pour EDWARDS (92), l'anévrysme est lié à une absence d'insertion de la média sur l'anneau aortique.

Quelle qu'en soit l'explication exacte, il est certain que cet "espace fragilisé" caractérise les anévrysmes sacculaires et en conditionne l'évolution (rupture dans une cavité cardiaque). Ces anévrysmes même non rompus doivent donc être formellement distingués des dilatations de l'aorte ascendante.

Une réserve s'impose néanmoins : ces deux types d'anévrysmes s'observent volontiers sur le même terrain (syndrome de Marfan, par exemple) et ils peuvent s'associer chez un même malade. Des observations récentes de cette double association ont été rapportées au cours du syndrome d'Ehlers-Danlos (183) ou en dehors de toute dystrophie conjonctive congénitale (95).

Chapitre II

HISTORIQUE (3)

FERNEL (1497-1558) et VESALE (1557) ont été les premiers à reconnaître l'existence d'anévrysmes internes, dont Ambroise PARE (1517-1590) devait souligner l'origine syphilitique fréquente. MORGAGNI (vers 1750) et surtout SCARPA (1747-1832), puis HODGSON (1817) en donnèrent une description anatomique complète, opposant anévrysmes fusiformes et anévrysmes sacciformes. VAQUEZ reprendra ultérieurement cette opposition, affirmant que les anévrysmes sacciformes sont pratiquement toujours syphilitiques, alors que les variétés fusiformes peuvent quelquefois avoir une autre étiologie.

Peu à peu, va se dégager la notion d'anévrysmes non syphilitiques :

. Les anévrysmes rompus des sinus de Valsalva seront les premiers à être reconnus (HAPE : 1839 - THURNAM : 1840) ;

. Les anévrysmes disséquants seront individualisés par MAUNOIR (XIXe siècle) et LAENNEC (1781-1826) ;

. Les premiers anévrysmes traumatiques ont été décrits par BRETON (1891) et GILS (1893) ;

. Enfin, la possibilité d'anévrysmes secondaires à des aortites non spécifiques sera envisagée par LAUBRY (4).

Une nouvelle étape va être franchie après la description, en 1896, par MARFAN (5), du syndrome qui porte son nom. Six ans plus tard, ACHARD (1) rapportera la seconde observation de cette nouvelle affection familiale. Dès 1912, SALLE (6) attirera l'attention sur les malformations cardiaques fréquemment associées. En 1916, MARFAN estime la fréquence des anomalies cardio-vasculaires à près de 40 %. La première observation faisant état d'une dilatation de l'aorte ascendante est celle de BRONSON et SUTHERSAND, observation faite chez une enfant de 6 ans. Mais l'étape cardiologique ne débute véritablement qu'en 1926 avec PIPER et IRVING JONES ( ) qui publient un travail remarquable sur la coexistence d'altérations cardio-aortiques et de l'arachnodactylie.

A ces travaux de clinique et d'anatomie pathologique, GSELL (25) (1928) et ERDHEIM (21a) (1929) vont donner un support histologique. En 1930, ERDHEIM (21b) décrit la médianécrose idiopathique kystique. Un an plus tard, CELLINA (19) fera une étude très poussée de ces nouvelles lésions aortiques.

En 1939, ROTTINO (14a) publie la première observation d'anévrysme idiopathique ; il en donne les caractéristiques anatomiques essentielles et souligne que les altérations microscopiques sont celles qui définissent la médianécrose décrite par GSELL et ERDHEIM. De 1940 à 1952, seulement quatre nouvelles observations seront publiées par DAVIS (8), YETTRA (18), REID (13), TUNG et LIEBOW (15) ; encore, le cas de REID est-il, comme nous le verrons, discutable.

En 1943, BAER et Coll. (114-115-119) décrivent des lésions de médianécrose kystique au cours des anévrysmes du syndrome de Marfan... Ils insistent sur la prédominance des lésions élastiques sur les lésions musculaires. GORE (24b) confirmera ces notions, jusqu'alors méconnues.

Ainsi, ROTTINO décrivait le premier anévrysme

idiopathique ; BAER et Collaborateurs, l'histologie de l'aorte du syndrome de Marfan ; mais il appartenait à WEAVER, EDWARDS et BRANDENBURG (17) de faire la synthèse en montrant la similitude absolue des lésions histologiques, qu'il s'agisse d'un anévrysme idiopathique ou dolichosténomélique. Ces constatations permettaient de soulever, par la même occasion, la possibilité de formes régionales, localisées ou très frustes de l'arachnodactylie..., possibilité qui avait déjà été entrevue par APERT (2), en 1938.

Le cadre de ces dilatations anévrysmales, si particulier, s'est trouvé agrandi avec les travaux de Mc KUSICK (133), qui a démontré que la maladie de Marfan n'était qu'un des aspects des "Dystrophies génotypiques du tissu élastique". Celles-ci comprennent, en outre :

- l'élastorrhexie, où des anévrysmes de l'aorte ascendante ont été décrits par BOECK (159) (1938), URBACH et WOLFRAM (171) (1938), WILKINS, COFMAN et SOMMERS (1959) (162 et 173).

- le syndrome d'Ehlers-Danlos, au cours duquel TUCKER, MILLER et JACOBY (183) (1963) viennent de rapporter un cas de dilatation globale des trois sinus de Valsalva.

Dans toutes ces observations, des lésions histologiques de médianécrose kystique ont été retrouvées.

Chapitre III

QUATRE OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° 1

Monsieur Q... a 42 ans lorsqu'il est hospitalisé pour la première fois à l'Hôpital Broussais, le 8 Février 1964. Jusqu'en Août 1963, ce malade a pu exercer une activité physique intense sans éprouver la moindre gêne (Il est manutentionnaire dans un grand magasin).

Un seul antécédent pathologique à retenir : en 1941, à l'occasion d'hémoptysies, découverte d'une tuberculose pulmonaire non bacillifère. Les radiographies de l'époque ne montrent que quelques nodules des deux sommets (clichés du 27 Octobre 1942 et du 11 Septembre 1943), mais la silhouette cardio-aortique est normale. Le traitement consistera uniquement en la mise au repos pendant quelques mois.

En Avril 1958, survient une crise dyspnéique subite, accompagnée d'une légère douleur rétrosternale haute, non constrictive, mais ressemblant à une brûlure... Cet accident se prolongera une heure environ. Il inquiètera suffisamment le malade pour lui faire demander un examen cardio-vasculaire au Centre Régional de la Sécurité Sociale (Pau). L'auscultation cardiaque et l'E.C.G. sont normaux, mais on signale en scopie une "aorte un peu dilatée et exagérément battante".

Le soir du 8 Août 1963, après une journée de travail particulièrement pénible, se produit un nouvel épisode dyspnéique et douloureux. Sa durée sera plus longue : cinq heures environ. Le lendemain matin, la dyspnée a disparu; la douleur persiste, mais s'est atténuée ; la température s'est élevée à 38°. Un traitement par l'hexacycline est prescrit et la courbe thermique se normalise en 48 heures. Le 11 Août, dans l'après-midi, le malade ressent une brutale douleur thoracique antérieure "en coup de poignard" ; cette douleur se localisera rapidement à la région sous-mammaire gauche et durera une heure. Le 13 Août, Monsieur Q... va consulter un cardiologue qui constate :

. Tension artérielle : 13/6 ; signes périphériques de fuite diastolique.

. Second foyer de battements dans la région latéro-sternale droite, au niveau du troisième espace intercostal droit ; petit frémissement systolique carotidien.

. Double souffle intense, maximum au foyer aortique, mais irradiant vers la région sous-claviculaire gauche, les vaisseaux du cou, les régions latéro-sternales droite et gauche.

. En scopie : hypertrophie ventriculaire gauche importante ; large débord à droite de l'aorte ascendante ; vascularisation pulmonaire normale.

. E.C.G. : surcharge ventriculaire gauche.

. Parmi les examens de laboratoire, seules la vitesse de sédimentation (accélérée à 55 et 88 mm.) et une albuminurie à 0,75 g / 24 heures étaient perturbées. Elles se normaliseront en quelques jours. La numération globulaire et la formule leucocytaire, les hématies-leucocytes-minute, la sérologie syphilitique et le test de Nelson étaient normaux. Cinq hémocultures ont été négatives.

Dans les semaines et mois qui suivent, la tolérance fonctionnelle a été satisfaisante, en dehors

d'une dyspnée d'effort modérée. L'examen clinique, scopique et électrique ne montrait aucune modification.

Finalement, après bien des hésitations, Monsieur Q... décide de se faire hospitaliser, le diagnostic hésitant toujours entre trois hypothèses : dissection aortique, anévrysme rompu du sinus de Valsalva, anévrysme secondaire à une endocardite bactérienne décapitée par une antibiothérapie précoce. Pendant son séjour dans le service, les constatations cliniques suivantes sont faites :

- Homme grand (1,78 m), pesant 70 kg, de morphologie normale. Aucun stigmate de la maladie de Marfan, en particulier pas de subluxation du cristallin. Il n'y a pas de syndrome dysmorphique familial.

- Mêmes constatations de l'examen clinique.

- Scopie : le coeur est franchement augmenté de volume, en position horizontale. Mouvement de sonnette ventriculo-aortique. Hypertrophie ventriculaire gauche marquée. De face, l'aorte ascendante déborde largement sur le champ pulmonaire droit, formant une ligne courbe allant du diaphragme à l'arc supérieur gauche. En oblique antérieure gauche, l'aorte, de la taille d'un pamplemousse, se détache de la masse ventriculaire, comblant l'espace rétrosternal. L'aorte descendante n'est pas élargie, mais un peu tortueuse. Il s'agit donc d'une dilatation anévrysmale de l'acrte ascendante, paraissant englober le début de la portion horizontale de la crosse. Les radiographies (10 Février 1964) et les tomographies (24 Février - 23 Avril) n'apportent pas d'éléments nouveaux.

- De nombreux E.C.G. ont été enregistrés ; ils sont tous superposables, aux signes d'imprégnation digitalique près (tracé du 20 Février) : Rythme sinusal à 84 avec espace PR à 16/100 ; Onde P_2 = 10/100 ; Axes de P à + 15°, de QRS à - 15° ; onde R en aVL =

17 mm ; onde T négative en D_1, VL et de V_4 à V_6 ; onde Q profonde en V_5-V_6 avec déflexion intrinsécoïde à 45/100. Conclusion : surcharge ventriculaire gauche systolo-diastolique.

- Tous les examens de laboratoire sont normaux.

Une aortographie sus-sigmoïdienne par ponction fémorale droite est pratiquée le 19 Février (Docteur ALBAUT) ; elle montre : "une énorme dilatation fusiforme intéressant l'aorte ascendante depuis sa naissance jusqu'au tronc brachio-céphalique. L'orifice aortique ne paraît pas dilaté, non plus que les sinus de Valsalva. Les artères coronaires sont mal visibles. Il existe une régurgitation relativement discrète dans le ventricule gauche. Dans sa partie supérieure, la dilatation semble se terminer brusquement sans intéresser ni la portion horizontale de la crosse aortique, ni les vaisseaux de la base dont le trajet est néanmoins perturbé. En résumé : on ne voit pas d'image de dissection, mais un énorme anévrysme intéressant les portions initiale et ascendante de l'aorte ; la fuite aortique est relativement modérée".

Le diagnostic alors retenu est : "Dilatation ectasique d'une aorte peut-être proche de celle de la maladie de Marfan" (Professeur SOULIE). En raison de la gêne fonctionnelle (angor) et du risque de rupture, on conseille l'intervention chirurgicale. Le malade est envoyé un mois en maison de repos, avec, comme traitement : Régime désodé, quarante cinq gouttes de Digitaline et deux comprimés d'Esidrex par semaine. Il revient dans le service le 20 Avril 1964, pour être opéré neuf jours plus tard.

Compte rendu opératoire (Professeur C. DUBOST).

"- Sternotomie médiane verticale.

- A l'ouverture du péricarde, la totalité de l'incision opératoire est occupée par un énorme anévrysme de l'aorte ascendante, difficile à exposer en

raison d'adhérences péricardiques serrées. On parvient cependant à détacher les feuillets péricardiques de l'anévrysme sur les deux tiers de cette circonférence et à exposer l'oreillette droite et les deux veines caves, dont on peut faire le tour. L'anévrysme est très volumineux et remonte jusqu'à l'origine du tronc brachio-céphalique et de la carotide gauche.

- Le palper de cet anévrysme montre l'existence d'un frémissement systolo-diastolique très intense.

- Une circulation extra-corporelle est mise en place entre les deux veines caves et l'artère fémorale. L'aorte clampée juste en amont des gros troncs de la base - et la perfusion mise en marche -, une canule de décharge est introduite dans l'oreillette gauche. L'anévrysme est incisé verticalement et les lésions sont exposées. L'anneau aortique est très large; les valves amincies et insuffisantes sont réséquées et remplacées par une valve de Starr N° 11, fixée à la périphérie de l'anneau par une trentaine de points.

- On continue par la résection de la moitié environ de la circonférence de la paroi aortique, de manière à créer un calibre aortique aussi voisin de la normale que possible.

- La suture des deux lèvres est pratiquée sur deux attelles de Téflon par une série de points en U, complétée par un surjet prenant toute la largeur de la tranche de section. Une étanchéité presque parfaite est ainsi obtenue.

- Le coeur repart à la troisième ou quatrième décharge du défibrillateur électrique, après une heure trente de perfusion.

- Bonne hémostase, difficile en raison d'un saignement en nappe du péricarde décollé. Fermeture sur deux drains pleuraux et un drain péricardique, chacune des deux plèvres ayant été ouvertes. Fermeture par-

tielle du péricarde.

- Trachéotomie de sécurité."

Examen histologique de la pièce opératoire (Docteur CARAMANIAN) :

"Les fragments d'aorte prélevés sont très altérés ; avec les techniques habituelles, apparaît une irrégularité de coloration de la tunique moyenne et un épaississement scléreux de l'adventice. Les fibres musculaires de la média sont un peu raréfiées et surtout écartées en certaines zones, soit par une infiltration de tissu conjonctif jeune, soit même par un tissu d'allure oedémateuse. La coloration par l'orcéine montre une atteinte considérable de l'armature élastique, dont les fibres sont raréfiées et dissociées par un tissu conjonctif lâche très abondant par endroit. Les fibres élastiques sont courtes, recroquevillées, pelotonnées sur elles-mêmes. Elles ont perdu leur position parallèle serrée.

"En conclusion : cet aspect de l'aorte évoque tout à fait la médianécrose kystique et la raréfaction du tissu élastique, telle qu'on la rencontre dans la maladie de Marfan."

Suites opératoires simples, malgré la persistance d'un saignement pleural et péricardique important (1.600 cl les premières 24 heures), qui se tarit en quelques jours. On institue un traitement corticoïde qui sera poursuivi jusqu'au 19 Mai 1964. L'assistance respiratoire sous Bird n'est utilisée que par intermittence. La diurèse est de 1.350 cl/jour, la tension artérielle à 12/8; le pouls régulier à 80 battements/minute.

Fermeture spontanée de la trachéotomie.

Evolution ultérieure : Le malade revient dans le service le 20 Mai 1964. Il ne se plaint d'aucune gêne fonctionnelle au repos.

- L'examen clinique retrouve un choc en masse, et à l'auscultation, en dehors du bruit dû à la valve de Starr, on entend un souffle systolique, en jet de vapeur, holosystolique, de bonne intensité, maximum à l'endapex et irradiant dans l'aisselle. La diastole est libre.

- L'E.C.G. (21 Mai) montre : rythme sinusal à 100 avec espace PR à 20/100 ; Axes de P à 0°, de QRS à -20° ; rotation antihoraire, position semi-verticale ; onde R en VL = 14 mm ; ondes T négatives en D_1, VL, V_5-V_6 ; ondes Q en V_5-V_6 assez profondes ; déflexion intrinsécoïde dans les précordiales gauches à 4/100 ; ondes S un peu profondes en V_5-V_6. Conclusion: surcharge ventriculaire gauche largement prédominante.

- L'examen scopique (et les radiographies du 13 Mai) donne les résultats suivants : coeur globalement augmenté de volume en position horizontale. Arc supérieur gauche très saillant, arc inférieur gauche allongé, de convexité accrue, arrivant à 1cm du gril costal. A droite : débord modéré de l'aorte ascendante. Pas d'épanchement péricardique. En oblique antérieure gauche : gros ventricule gauche couvrant l'ombre du rachis, pas de saillie antérieure de l'aorte ascendante. En oblique antérieure droite et en transverse gauche : pas de grosse oreillette gauche, pas d'hypertrophie ventriculaire droite.

Les artères pulmonaires sont normales. Les culs-de-sac costo-diaphragmatiques comblés des deux côtés.

- La numération sanguine et la vitesse de sédimentation sont normales.

Le 1er Juin 1964, le malade part en convalescence (Maison de repos de Dreux), en excellent état, avec comme seul traitement un comprimé de Tromexane (taux de prothrombine à 38 %).

o

o o

OBSERVATION N° 2 (*)

Monsieur P... est hospitalisé dans le service du Pr. SOULIE, le 6 Janvier 1959, pour une douleur thoracique médiane, intense, irradiant à toute la poitrine, aux deux épaules, à la mâchoire, au dos, apparue spontanément, le matin même. Cette douleur n'est pas constrictive, mais est comparée par le malade à une distension thoracique, à un écartèlement.

Dans ses antécédents, on ne retrouve ni chorée, ni maladie de Bouillaud. A l'âge de 23 ans, il a contracté une diphtérie compliquée de paralysie vélopalatine non extensive. Il n'y a pas de contexte familial dysmorphique.

Depuis sept à huit mois, il se plaint d'une dyspnée d'effort légère, et sa femme aurait constaté une pulsatilité cervicale exagérée.

A l'examen, il s'agit d'un homme jeune (40 ans), sans anomalie morphologique particulière, fébrile (39°) et couvert de sueurs. Le pouls est à 80, la tension artérielle à 16/6, égale aux deux membres supérieurs. Les artères périphériques sont toutes perçues, mais l'amplitude en est exagérée et il existe un pouls capillaire.

Le rythme cardiaque est régulier ; on entend, au foyer aortique, un souffle holodiastolique, irradiant au bord gauche du sternum et accompagné d'un souffle systolique un peu râpeux. Le foie et les poumons sont cliniquement normaux ; il n'y a ni oedème des membres inférieurs ni turgescence jugulaire.

(*)- Cette observation a déjà été publiée par DELZANT, CARAMANIAN et ACAR, dans Coeur et Médecine Interne (9).

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, un axe de QRS à -45° et une ischémie sous-épicardique antéro-latérale avec T négatif en D_I, V_L, V_4-V_5-V_6.

Sur le cliché thoracique fait d'urgence, la masse ventriculaire est discrètement augmentée de volume, mais surtout l'aorte est élargie et sa portion descendante est visible de face.

Les examens de routine (numération globulaire, formule leucocytaire, urée sanguine, glycémie, urines...) et la sérologie syphilitique sont normaux. Les hémocultures sont négatives et l'exploration ophtalmologique ne montre pas de subluxation des cristallins.

Les jours suivants, la douleur thoracique persiste en s'atténuant, la température diminue, la vitesse de sédimentation (normale au début) s'accélère: 1ère heure : 82, 2me heure : 115.

Le 8 Janvier, la dyspnée s'accentue et apparaissent des râles fins aux deux bases pulmonaires, ainsi qu'un bruit de galop protodiastolique endapexien.

Le 10 Janvier : passage en arythmie complète. Sur l'E.C.G. : l'onde T se repositive en D_I et V_L, mais reste négative en V_4-V_6.

Le 7 Février, le premier lever est autorisé, malgré la persistance d'un discret décalage thermique ; en scopie, l'aorte est élargie et comble en transverse l'espace rétrosternal. Les tomographies en oblique antérieure gauche révèlent un double contour sur l'aorte thoracique descendante.

Le 5 Mars 1959, l'angiographie (Docteurs A. PITON et E. ALBOU) révèle "une dilatation considérable en bulbe d'oignon de l'aorte initiale, une aorte thoracique descendante de faible calibre, doublée sur un fond externe d'une opacité en bande très bien limitée. Cet aspect est interprété comme celui d'u-

ne dissection aortique avec canal externe non perméable".

Le malade quitte le service le 5 Mars 1959, en assez bon état général ; la température demeure à 37°5. L'auscultation cardiaque ne s'est pas modifiée.

Monsieur P... sera régulièrement suivi en consultation, pendant un an : les douleurs thoraciques n'ont pas réapparu, mais il se plaint de dyspnée d'effort importante, malgré le traitement tonicardiaque et diurétique. Les signes cliniques d'examen persistent inchangés ; par contre, l'état général s'altère progressivement : asthénie intense, amalgrissement de plus de 15 kg.

De Mars 1960 à Janvier 1961, les crises douloureuses rétrosternales réapparaissent et s'accompagnent de douleurs dorsales. Elles surviennent au repos comme à l'effort, souvent associées à des poussées fébriles ou parfois en alternance avec des douleurs abdominales épigastriques de conditions de survenue et de durée très variables.

En Janvier 1961, on remarque pour la première fois une dilatation importante de l'aorte abdominale sensible et pulsatile. Le 9 Mars 1961, une nouvelle hospitalisation est motivée par un syndrome embolique pulmonaire de la base droite.

L'auscultation cardiaque est inchangée, le rythme est irrégulier et rapide (104). La pression artérielle est à 17/10. Tous les pouls périphériques sont également perçus. Une tuméfaction épigastrique, médiane, battante, soufflante, non expansive, est perçue dans la région sus-ombilicale médiane. Le foie est gros, douloureux, non systolique, mais donne un reflux hépato-jugulaire. Il existe un épanchement pleural bilatéral, mais il n'y a ni oedème périphérique, ni signe de phlébo-thrombose des membres inférieurs.

Sur l'E.C.G. : imprégnation digitalique, fibril-

lation auriculaire, surcharge ventriculaire gauche.

Sous traitement diurétique et tonicardiaque, les signes d'insuffisance cardiaque s'améliorent, mais, le 18 Avril, s'installe un coma azotémique et le décès survient cinq jours plus tard.

AUTOPSIE :

Le foie est augmenté de volume, congestif ; il pèse 2.150 g. La rate est hypertrophiée (320 g). Les reins sont normaux. Les poumons sont envahis par l'oedème pulmonaire ; l'artère lobaire inférieure droite est thrombosée et il existe deux infarctus dans son territoire. Le point de départ du caillot est une phlébothrombose des veines surales.

Le coeur est gros (635 g) ; le ventricule gauche, surtout, est dilaté ; sa paroi atteint 18 mm.

L'artère pulmonaire et les valves auriculo-ventriculaires sont normales.

L'orifice aortique est élargi (10 cm. de circonférence) et manifestement incontinent ; les valvules sigmoïdes sont souples, mais vastes, mesurant 33 mm. de large et 20 mm. de haut au niveau de leur bord supérieur qui est très épaissi.

L'aorte thoracique ascendante est très dilatée, de son origine jusqu'au tronc brachiocéphalique, où elle reprend un calibre normal. Elle atteint au maximum 13 cm. de circonférence ; sa paroi est considérablement amincie (moins de 1 mm.) et translucide. Elle n'est macroscopiquement le siège d'aucun clivage.

Sur l'aorte descendante, une dissection débute à 3 cm. au-dessous de la sous-clavière gauche et s'étend jusqu'à la bifurcation aortique. Cette dissection intéresse la moitié postérieure de la circonférence aortique.

L'orifice supérieur de communication est donc à 3 cm. sous la naissance de la sous-clavière gauche. Le cylindre externe est occupé dans sa partie supérieure par un caillot volumineux et organisé. La dissection respecte l'origine des artères rénales, mais elle intéresse l'artère iliaque droite et, à ce niveau, un nouvel orifice fait communiquer les deux cylindres.

HISTOLOGIE :

a)- Aorte initiale (triphrome, orcéine). L'adventice est faite de tissu conjonctif assez abondant. La tunique moyenne est très touchée :

. tissu conjonctif peu dense, prenant assez faiblement le safran ;

. raréfaction des fibres élastiques qui sont diminuées en nombre, fragmentées, non disposées de façon régulière et parallèles comme normalement, mais serpentiformes, dissociées par un tissu conjonctif lâche.

. A quelques centimètres de l'origine, alors que rien ne le laissait prévoir macroscopiquement, existe une véritable dissection sur 1 cm. A la jonction 1/3 externe, 2/3 internes de la média (au niveau d'un espace où le tissu conjonctif est particulièrement lâche et les fibres élastiques dissociées, se trouve une rupture qui se propage vers l'aval et vers l'amont.

b)- Aorte horizontale. L'endaorte est légèrement épaissie ; la tunique moyenne est moins altérée que celle de l'aorte initiale : diminution des fibres élastiques qui sont fragmentées ; le tissu conjonctif est assez lâche.

c)- L'aorte thoracique descendante est le siège des mêmes altérations du tissu élastique ; l'aorte est disséquée à ce niveau :

. Le cylindre externe comprend : une adventice ; une tunique moyenne, faite de tissu conjonctivo-élastique avec fibres élastiques rares, fragmentées ; une tunique interne répondant à un tissu conjonctif épais avec endothélisation secondaire.

. Le cylindre interne : la tunique externe a le même aspect que la portion médiane du cylindre extérieur. L'endartère a un endothélium un peu épaissi.

d)- L'aorte abdominale, dans son segment disséqué, a le même aspect. Dans son segment non disséqué, elle présente une média aux fibres élastiques lâches.

e)- La sous-clavière gauche : la média prend un aspect lâche avec lacunes ; les fibres élastiques sont clairsemées. Il existe une dissection sur 1 à 2 cm., à la jonction 1/3 externe - 2/3 internes.

f)- Les autres gros troncs artériels sont normaux.

o

o o

OBSERVATION N° 3

Monsieur C... a 49 ans lorsqu'il est hospitalisé en Janvier 1965, dans le service du Professeur DUBOST.

En 1952, il est traité par la streptomycine pour tuberculose pulmonaire droite. Celle-ci évoluera favorablement, mais on lui signale, dès cette époque, "un gros coeur et un souffle cardiaque".

Il n'éprouve aucune gêne fonctionnelle jusqu'en 1963, date où apparaissent :

. des accès de suffocation, accompagnés de tachycardie pénible, suivis parfois d'expectoration sanglante ;

. des crises angineuses typiques, spontanées ou à l'effort ;

. une dyspnée permanente, discrète au repos, mais s'exagérant dès la moindre activité musculaire. Orthopnée nocturne.

En Août et Septembre 1964, une hospitalisation de deux mois à l'Hôpital Foch sera nécessaire. Un tableau d'insuffisance cardiaque s'est alors constitué, remarquable par la fréquence des crises angineuses qui cèdent cependant facilement à la Trinitrine. Un traitement tonicardiaque et diurétique permet d'obtenir une amélioration satisfaisante.

Pendant son séjour hospitalier, plusieurs points ont attiré l'attention :

- La petite taille du sujet (1,57 m pour 53 kg), fait qui se retrouve chez ses 4 frères et 3 soeurs qui, tous mesurent moins d'un mètre soixante. La possibilité d'un syndrome de WEIL-MARCHESAVI n'a finalement pas été retenue en l'absence d'autres anomalies, morphologiques ou oculaires. Au plus, peut-on

discuter une forme fruste de cette maladie.

- L'examen cardiaque permet de constater :

. une tension artérielle à 16/4, accompagnée de signes périphériques de fuite diastolique ;

. le rythme cardiaque est régulier à 90/minute, entrecoupé de quelques extrasystoles ;

. le choc de la pointe, étalé, se fait dans le 6me espace intercostal gauche, légèrement en dehors de la ligne médio-claviculaire ;

. un frémissement diastolique et systolique est perçu au niveau du 2me espace intercostal droit.

- A l'auscultation, existe un double souffle de bonne intensité, irradiant le long du bord gauche du sternum ; la composante systolique est entendue sur les vaisseaux du cou. Un second souffle systolique de siège mésocardiaque et à irradiation axillaire peut être individualisé.

- L'exploration radiologique montre une cardiomégalie importante, développée surtout aux dépens du ventricule gauche. L'aorte ascendante déborde franchement sur le champ pulmonaire droit et l'aorte descendante est bien visible de face. En oblique, l'espace clair rétrosternal est comblé par la dilatation de l'aorte initiale.

- L'E.C.G. confirme le rythme sinusal et l'hypertrophie auriculaire et surtout ventriculaire gauches.

- La sérologie syphilitique est négative.

L'indication opératoire est posée devant cette insuffisance aortique majeure, avec crises angineuses subintrantes et dilatation de la base aortique.

Intervention le 13 Janvier 1965 (Professeur

DUBOST).

- Sternotomie médiane verticale. A l'ouverture du péricarde : dilatation de la totalité de l'aorte ascendante, de l'anneau aortique au tronc brachio-céphalique. Un tel aspect évoque fortement le syndrome de Marfan. L'anévrysme a la taille d'une orange.

- Une circulation extra-corporelle est installée entre les deux veines caves et l'artère fémorale. La perfusion, mise en route, une canule de décharge, introduite dans l'oreillette gauche par la droite, l'aorte ascendante clampée, une incision verticale est faite sur cette ectasie. Ce faisant et malgré qu'on ait remarqué l'origine haut située de la coronaire droite, l'incision se situe en bas, tout à fait au contact de l'ostium dont la localisation exacte avait été en partie méconnue. On pourra, en fin d'intervention, réparer sans difficulté particulière cette erreur d'incision initiale.

- On vérifie l'état des lésions. Les valves sont en apparence normales, mais élargies ; l'anneau aortique est considérablement agrandi, nécessitant une valve de Starr N° 13, qui est le plus grand calibre dont on dispose.

- Plutôt que de réséquer l'appareil valvulaire pour mettre en place la valve artificielle, on préfère conserver les trois valvules que l'on prend dans des sutures en U insérées très profondément et très solidement sur l'anneau aortique, de manière à constituer, en bordure de la zone de Téflon, une sorte de coussinet qui sera propice à son attache et minimisera peut-être le risque de désinsertion.

- La fixation de la valve est obtenue par 22 points séparés, placés sur l'anneau aortique ; la valve descend parfaitement, se place en bonne position et assure une étanchéité satisfaisante. L'aortotomie, proche de la coronaire droite, est réparée par une série de points très fins à la soie N° 4 qui

assurent l'hémostase de la région dangereuse juxta-ostiale. Sans pratiquer de résection de la paroi ectasique, la suture aortique verticale est réalisée par une série de points en U, noués sur deux languettes de Téflon, complétés par un surjet.

- Au déclampage, le coeur continue à battre énergiquement et la perfusion peut être arrêtée après une heure environ.

- La tension artérielle est à 12/8. L'auscultation médiate ne permet pas de déceler, en aucun endroit, de souffle diastolique.

- Bonne hémostase. Fermeture sur deux drains, l'un transpéricardique, l'autre rétro-sternal. Fils d'acier péristernaux.

Suites opératoires : simples.

- Au 5me jour, hémopéricarde qui s'est révélé par des troubles du rythme (Wandering Pace-Maker). Disparition de tous les signes après aspiration de 500 cl de sang.

- Un épisode fébrile, avec accélération à 40 mm/ 1ère heure de la vitesse de sédimentation et hyperleucocytose discrète, a finalement cédé à la corticothérapie.

- Un mois après son intervention, le malade peut partir en maison de repos.

Remarque : La technique opératoire ici utilisée n'a pas permis d'examen histologique. Il semble toutefois que l'on soit en droit de considérer ce malade comme atteint d'anévrysme idiopathique, en raison de sa similitude absolue, tant par la clinique que par l'aspect macroscopique opératoire, avec les autres cas ici rapportés.

o o

OBSERVATION N° 4

Monsieur D... a 60 ans lorsqu'il est hospitalisé, en Janvier 1965, dans le service du Professeur DUBOST.

Ce malade a subi, en 1945, à son retour de captivité d'Allemagne, un examen médical complet ; le volume cardiaque était un peu augmenté en scopie.

Il n'éprouve aucune gêne jusqu'en 1960, date d'apparition d'une dyspnée d'effort qui va progressivement s'aggraver.

En 1962, surviennent des crises d'angor spontanées et de décubitus. Un électrocardiogramme de cette époque montre une surcharge ventriculaire gauche.

En Octobre 1964, il consulte à l'Hôpital Broussais et l'on constate pour la première fois un souffle diastolique de bonne intensité et une dilatation de l'aorte ascendante.

L'examen clinique pré-opératoire montre :

- l'absence de tout signe de défaillance cardiaque ; il n'y a jamais eu de syncope ;

- aucun antécédent rhumatismal ; la sérologie syphilitique est négative ;

- ce malade ne présente aucun critère de la dolichosténomélie ; les différents membres de sa famille non plus ;

- l'auscultation cardiaque permet d'entendre un souffle diastolique maximum aux 3e-4e espaces intercostaux droits et irradiant le long du bord gauche du sternum. Il est accompagné d'un souffle systolique de bonne intensité et d'un galop protodiastolique endapexien.

- la tension artérielle est à 19/6 ; les pouls

périphériques sont amples et bondissants.

Le coeur est fortement augmenté de volume en scopie, surtout au profit du ventricule gauche. L'aorte ascendante déborde largement sur le champ pulmonaire droit, et en oblique vient combler presque totalement l'espace clair rétro-sternal. Elle est, en outre, le siège d'assez nombreuses calcifications. L'électrocardiogramme met en évidence des signes de surcharge ventriculaire gauche systolo-diastolique. L'espace PR est égal à 20/100.

L'indication opératoire est portée devant la répétition des crises angineuses.

Intervention le 2 Février 1965 (Docteur BLONDEAU).

"- Sternotomie médiane verticale sans ouverture pleurale. Le coeur est augmenté de volume, mais surtout il est surmonté par un gros anévrysme de l'aorte ascendante. L'aorte est élargie dès l'anneau et elle reprend son calibre normal à la partie haute du péricarde, peu avant le tronc brachio-céphalique. Cet anévrysme, dans son ensemble, a le volume d'un melon.

- Une circulation extra-corporelle est installée entre les deux veines caves et l'artère fémorale; elle durera 1 heure 55 minutes. La perfusion coronaire sera menée de façon continue dans la coronaire gauche avec une canule à ballonnet de gros calibre, de façon presque continue dans la coronaire droite avec une canule de petit calibre (celle-ci n'a pu être installée qu'après environ un quart d'heure de circulation extra-corporelle).

- L'aorte est incisée suivant une ligne verticale. L'anneau aortique est dilaté ; les trois valves sont égales, fines et rétractées. Leur résection permet de mettre en place une valve de Starr N° 12. Celle-ci est fixée par environ vingt points en U. Pour recalibrer l'aorte ascendante, une résection de la paroi aortique antérieure est faite selon un des-

sin losangique. Les deux bords ainsi obtenus sont rapprochés et suturés sur deux attelles de Téflon par une série de points en U, complétés par un surjet.

- Le coeur a fibrillé précocement en raison du retard de la perfusion coronaire droite ; mais, dès le déclampage, il défibrillera très facilement après une seule stimulation électrique.

- Drainage aspiratif du péricarde. Drainage rétrosternal."

Examen histologique du prélèrement opératoire (Professeur Agrégé TOURNEUR).

"Il existe une importante athérosclérose, mais surtout des lésions considérables de la média, avec nécrose et lyse des fibres élastiques et fissurations disséquantes".

Suites opératoires. Les premiers jours se passent sans incident notable, lorsque la mort survient brutalement, le 7 Février 1965.

AUTOPSIE :

- Poumons et foie à peine congestifs.

- Coeur : hypertrophie - dilatation modérée des cavités gauches, surtout du ventricule. La valvule mitrale est un peu épaissie. Valves tricuspides et pulmonaires sont normales.

- Les artères coronaires présentent d'assez nombreuses plaques d'athérome et des calcifications. La droite est nettement rétrécie à 2 à 3 cm. de son origine.

- La valve de Starr est en place et solidement amarrée à l'anneau aortique.

- L'aorte ascendante a un diamètre de 2,6 cm ; ses parois sont très remaniées : l'intima tomentueuse est le siège de plaques d'athérome et de calcifications.

Chapitre IV

LES DILATATIONS IDIOPATHIQUES DE L'AORTE ASCENDANTE

A.- MATÉRIEL D'ÉTUDE.

LES OBSERVATIONS PUBLIÉES EN DÉTAIL

sont peu nombreuses si l'on exige les critères stricts précédemment définis :

. absence de tout signe de Marfan, chez le malade et ses ascendants ;

. pas de syphilis, ni cliniquement ni au point de vue sérologique ;

. absence de coarctations ou de lésions valvulaires primitives (rétrécissement aortique, bicuspidie..., ce qui élimine l'observation de REID (13)). Les dilatations aortiques survenant dans un tel contexte seront envisagées à l'occasion du diagnostic différentiel.

N'ont, finalement, été retenues que les onze observations suivantes :

OBSERVATION N° 1 (de ROTTINO (14a)).

a)- Histoire clinique.

Femme de 70 ans, hospitalisée en Septembre

1936 pour défaillance cardiaque. Ses symptômes ont débuté six mois plus tôt et s'aggravent progressivement. Le repos et la digitaline obtiennent une amélioration suffisante pour que la malade soit autorisée à rentrer chez elle.

Nouvelle hospitalisation trois semaines plus tard. Tableau d'insuffisance cardiaque irréductible. Pouls irrégulier à 158/minute. Tension artérielle 134/78. Kahn négatif. ECG : flutter auriculaire. Décès cinq jours plus tard.

b)- Autopsie.

Coeur : 415 g., globalement dilaté. Hypertrophie ventriculaire. Pas d'anomalies valvulaires. Orifices coronaires libres. Artères coronaires un peu épaissies, tortueuses ou calcifiées mais perméables.

Aorte ascendante globalement dilatée "en sac", non élastique, de parois amincies (12,5 cm. de circonférence), se continuant avec un segment horizontal de calibre normal, ou à peine dilaté. La face interne épaissie, granuleuse, avec de nombreuses plaques de calcification, évoque la syphilis.

c)- Histologie.

Altérations élastiques. Cavités mucoïdes. Média amincie. Epaississement de l'adventice. Néovaisseaux sanguins de petite taille et de parois normales.

OBSERVATION N° 2 (de DAVIS (8)).

- Dilatation anévrysmale chez un adulte jeune.
- Aspect histologique de médianécrose kystique.

OBSERVATION N° 3 (de YETTRA et LASKY (18)).

a)- Histoire clinique.

Homme blanc de 29 ans, employé dans une station service. Admis en Juillet 1945. Se plaint depuis deux semaines de dyspnée, palpitations et fatigabilité. Réformé pour cardiopathie. Asthme depuis l'âge de 13 ans. Pouls à 120. TA 115/50. Pointe du coeur battant dans le 6me E.I.G. Thrill systolique. Galop. Souffle diastolique. Signes périphériques d'insuffisance aortique. Ascite et oedèmes des membres inférieurs. Malgré le traitement : mort subite 13 jours après son hospitalisation.

b)- Autopsie.

. Coeur : 900 g. Dilatation et hypertrophie ventriculaires (Parois, VG = 19 mm, VD = 6 mm).

. Sur les valves aortiques, 2 végétations verruqueuses de 1 mm (staphylocoque).

. Taille des valves (cm) : Mitrales = 12,5; Aortiques = 12 ; Pulmonaires = 9 ; Tricuspides = 15.

. Dilatation de l'aorte ascendante : 22 cm de circonférence.

. Rupture de l'intima au niveau de la portion la plus distendue.

. Artères coronaires : normales.

c)- Histologie.

Médianécrose kystique évidente de l'aorte initiale, alors que les lésions sont très discrètes au niveau de l'aorte horizontale et descendante.

OBSERVATION N° 4 (Cas N° 3 de TUNG et LIEBOW (15)).

a)- Histoire clinique.

Russe de 42 ans, admis en Juin 1932. Avait déjà été hospitalisé 8 ans plus tôt (accident de voiture automobile) ; on avait alors trouvé : gros coeur, TA 156/68, souffle cardiaque.

Se plaint actuellement de dyspnée, palpitations, crises angineuses. Foie cardiaque et oedèmes des membres inférieurs. Souffle diastolique. Scopie : gros coeur. Dilatation de l'aorte ascendante.

Traitement : repos et digitaline.
Episode fébrile inexpliqué. Décès.

b)- Autopsie.

Dilatation de l'aorte ascendante, dont le diamètre maximum est de 14 cm. Elargissement des sinus de Valsalva. Coeur : 700 g.

c)- Histologie.

Analogue aux lésions constatées dans le syndrome de Marfan.

OBSERVATION N° 5 (de MATTISON et CLUFF (10)).

a)- Histoire clinique.

Homme noir de 39 ans, admis pour insuffisance cardiaque et anévrysme fusiforme de l'aorte ascendante. Avait été hospitalisé 11 ans plus tôt pour méningococcémie : Radio, ECG et examen clinique du coeur étaient normaux. La T.A. était à 11/6. Ce malade étant suivi régulièrement, on peut établir un ordre chronologique rigoureux.

. 32 ans : petit souffle diastolique et cardiomégalie (examen systématique).

. 35 ans : souffle systolique + souffle diastolique. T.A. 14/6.
Radio : dilatation de l'aorte ascendante.

. 36 ans : Dyspnée.

. 38 ans : Dyspnée + orthopnée + sténocardies.
T.A. 13/4. Très gros coeur ; aorte ascendante dilatée et pulsatile.
ECG : Axe QRS dévié à gauche. Modifica-

tions des ondes T.

Malgré le traitement : insuffisance cardiaque rebelle et crises sténocardiques subintrantes.

On décide le traitement chirurgical (Dr. BAHNSON H. ; Mars 1955).

. Thoracotomie antérieure gauche.
. Anévrysme de 20 cm de diamètre, étendu de la base du coeur à l'origine du tronc innominé. La portion dilatée était indemne d'adhérences.
. Résection partielle et plicature de l'anévrysme.
. L'aorte est renforcée par un support en nylon.

Les suites opératoires furent simples. TA : 14/9. Disparition du souffle diastolique. Reprise d'un léger travail. Mort subite 5 mois plus tard.

b)- Autopsie :

Pas d'altérations nouvelles de l'aorte par rapport à celles constatées au cours de l'intervention. Valves aortiques non modifiées. Infarctus sous-endocardique.

c)- Histologie.

Médianécrose aortique.

OBSERVATION N° 6 (de RAEKALLO (12)).

Homme jeune ayant un anévrysme de l'aorte ascendante et une insuffisance aortique sévère.

Décès par rupture de l'aorte dans le sac péricardique.

Vérification anatomique : aspect de médianécrose kystique de l'aorte.

OBSERVATION N° 7 (de WEAVER et Coll. (17)).

a)- Histoire clinique.

Homme blanc de 53 ans, Roumain d'origine.
Admis le 16 Juin 1958 pour dyspnée et angor.
Sa maladie a débuté en Mai 1956 : dyspnée d'effort.

Début 1958 : un médecin consulté à l'occasion de palpitations reconnaît une insuffisance aortique.

Depuis quelques mois : orthopnée, crises angineuses, quelques pertes de connaissance (pendant 1 à 2 minutes).

TA : 14/5. Souffle systolique et souffle diastolique.

Scopie : gros ventricule gauche. Pas de calcifications valvulaires. Dilatation de l'aorte ascendante.

Le malade quitte le service après qu'un traitement tonicardiaque et diurétique l'ait suffisamment amélioré.

Revient en Septembre 1958. On propose l'intervention sous circulation extra-corporelle.

Compte rendu opératoire : Extrême dilatation de l'aorte ascendante qui est très amincie. Elargissement de l'anneau aortique. Epaississement des valves dont les bords sont frangés mais non rétractés ; longueur exagérée. Exérèse de la valve non coronaire et tentative de raccourcissement des valves par des sutures latérales. Insuffisance aortique sévère constatée après l'intervention. Décès peu après.

b)- Nécropsie.

. Coeur : 655 g ; grosse hypertrophie ventriculaire gauche.

. Malgré l'augmentation de la taille des valvules, l'orifice aortique est très incomplètement obturé par elles.

. L'orifice coronaire droit était surélevé.

. Les sinus de Valsalva très dilatés.

. La valve mitrale postérieure était rétractée sur l'endocarde gauche.

. La majeure partie du ventricule droit et du tronc de l'artère pulmonaire était refoulée par la dilatation aortique.

. Le tronc pulmonaire était modérément dilaté.

c)- Histologie.

Désorganisation considérable des éléments de la média qui était dépourvue de tissu élastique. Dans cette zone, existaient des dépôts d'une matière métachromatique qui prenait positivement la coloration par l'acide périodique et les techniques des mucopolysaccharides. Des lésions identiques, bien que moins sévères, étaient constatées au niveau de l'aorte descendante et du tronc de l'artère pulmonaire.

N.B.- Cette observation a été reprise dans la publication plus récente de WAGENVOORT et Coll. (Cas N° 6)(16).

OBSERVATION N° 8 (Cas N° 5 de WAGENVOORT et Coll.(16)).

a)- Histoire clinique.

. A l'âge de 29 ans, accident de voiture. Enfoncement thoracique. Hémothorax. Elargissement du médiastin. Depuis, se plaint de dyspnée et de toux.

. Une radiographie thoracique, pratiquée un an plus tard, montrait une dilatation médiastinale bilatérale avec déplacement à droite de la trachée.

. Une thoracotomie révéla un anévrysme pulsatile de l'arc aortique remplissant totalement la

partie supérieure du médiastin. L'anévrysme s'étendait postérieurement sous la veine cave supérieure vers la droite et autour de la colonne vertébrale vers la gauche. Il entourait la carotide gauche et la sous-clavière qui était refoulée. Ainsi, au moment de l'accident, s'était formé un faux anévrysme entre l'orifice aortique et l'artère innominée.

. L'exérèse de l'anévrysme fut tentée, mais le malade mourut pendant l'opération.

b)- Autopsie.

Coeur : rien de particulier.

Aorte ascendante : anévrysme sacculaire mesurant 13 cm.

Epaississement de la paroi aortique : 0,5 à 1 cm.

c)- Histologie.

. L'aorte ascendante proximale présentait des modifications modérées de la structure de la paroi, spécialement une fragmentation des membranes élastiques et une dégénérescence mucoïde.

. L'aorte descendante était normale.

. Le tronc pulmonaire montrait une pauvreté du tissu élastique et une interruption des membranes. Les mêmes constatations étaient faites au niveau des artères pulmonaires élastiques.

OBSERVATION N° 9 (Cas N° 7 de WAGENVOORT et Coll.(16)).

a)- Histoire clinique.

. A l'âge de 33 ans : "souffle cardiaque".

. A partir de 38 ans :
- Sténocardies.
- Souffle systolique et souffle diastolique.
- Scopie : calcifications de l'aorte ascendante.

. Les années suivantes : dyspnée et altéra-

tion de l'état général.

. Première hospitalisation (AoOt 1958) : Souffle diastolique et systolique. Second bruit diminué au foyer aortique. Pouls de Corrigan. T.A.: 150/40. Radio : dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante qui est calcifiée.

. Seconde admission (Janvier 1960) à l'âge de 43 ans. Tentative de résection de l'anévrysme et de correction de l'insuffisance valvulaire par une greffe en Téflon. Décès le jour de l'intervention.

b)- Autopsie.

. Coeur très augmenté de volume. Dilatation et hypertrophie biventriculaire (Paroi du V.G.: 3 cm., V.D.: 1 cm.).

. La greffe remplaçait l'ensemble de l'aorte ascendante jusqu'au tronc innominé.

. Sévère athérosclérose de l'arc aortique, seulement.

c)- Histologie.

. Prolifération intimale et athéromateuse.
. Médianécrose de l'aorte ascendante.
. Modifications plus atténuées du tronc de l'artère pulmonaire, ainsi que des artérioles élastiques.

OBSERVATION N° 10 (Cas N° 8 de WAGENVOORT et Coll.(16)).

a)- Histoire clinique.

. Femme de 37 ans, adressée à la clinique pour traitement d'un anévrysme de l'aorte ascendante, dépisté lors d'un examen radiographique systématique.

. Doit séjourner 4 semaines en psychiatrie.

. Examen : souffle diastolique, second bruit accentué. T.A. 13/8. Pouls irrégulier.

. Scopie : anévrysme allant de l'anneau aor-

tique au tronc artériel innominé.

. E.C.G. : peu modifié.

Tentative de traitement chirurgical (Résection + Greffe au Téflon) en Juin 1960. Décès peu après l'intervention.

b)- Autopsie.

. Coeur et valvules normales.
. Artères coronaires légèrement athéromateuses.
. Prothèse intacte.

c)- Histologie.

. Athérome sévère, venant modifier les lésions de la tunique moyenne.
. Infiltration lymphatique de l'adventice.
. Aorte ascendante : altérations du tissu élastique + dépôts mucoïdes.
. Tronc pulmonaire et artères élastiques très modifiés.

OBSERVATION N° 11 (Cas de MORRIS et Coll. (11)).

a)- Histoire clinique.

Homme de 49 ans. Insuffisance aortique sévère. Mort en insuffisance cardiaque avant toute tentative chirurgicale.

b)- Autopsie.

. Dilatation anévrysmale commençant aux sinus aortiques et englobant la majeure partie de l'aorte ascendante. Le segment dilaté paraît, en outre, allongé dans une direction inféro-supérieure, provoquant :

. la distorsion des valves aortiques. L'une est invaginée à contre courant, l'autre allongée vers l'aorte ascendante.

c)- Histologie.

. Médianécrose de l'aorte ascendante.
. Calcifications non visibles en scopie.
. Athérome.

Il existait, en outre, une rupture incomplète de la paroi aortique. Aux bords de la rupture, séparés l'un de l'autre, la plus grande partie de l'aorte ascendante était dépourvue de média.

o
o o

Ainsi, onze observations ont été publiées ; associées aux quatre cas ici rapportés, elles fournissent 15 exemples d'anévrysmes idiopathiques. MATTISON et CLUFF (10) font allusion à 3 nouveaux malades observés au cours des six mois qui ont suivi leur rapport. Il ne semble pas y avoir eu de publication consacrée à leur sujet.

Enfin, plusieurs articles, tels ceux de BAHNSON et Coll. (7 et 217), de GROVES et Coll. (222), envisagent la maladie surtout sous l'angle chirurgical ... et ne donnent de la clinique et de l'anatomie pathologique que des indications générales. C'est pourquoi nous nous référerons souvent aux dilatations de l'aorte ascendante observées au cours du syndrome de Marfan. Trente cinq exemples ont été sélectionnés.

Cette étude s'appuiera donc sur un lot de cinquante observations d'anévrysme de l'aorte initiale; cet ensemble paraît suffisamment homogène pour qu'on puisse en tirer des conclusions cliniques, anatomiques et thérapeutiques acceptables.

o o

B.- ETIOLOGIE.

1- Age

La plupart des malades avaient entre 30 et 50 ans. La moyenne d'âge de notre courte série est de 47 ans.

Deux hommes n'avaient pas 30 ans.
Une femme était âgée de 70 ans.

Aucun anévrysme idiopathique n'a été rencontré chez l'enfant.

2- Sexe

Large prédominance masculine (13 hommes ; 2 femmes).

3- Fréquence

Elle est faible. La plupart des statistiques n'y font pas allusion..., mais il est certain que la dilatation idiopathique est encore mal connue et risque d'être confondue avec les anévrysmes syphilitiques ou traumatiques, par exemple. Sur une série de 131 malades, GROVES et Coll. (222) ont trouvé 3 anévrysmes dont l'examen histologique a montré des lésions de médianécrose kystique. Trois fois, il s'agissait d'un syndrome de Marfan. Le pourcentage des anévrysmes idiopathiques serait donc compris entre 1 et 2 %.

4- Race

Tous les cas, sauf un (10), sont survenus chez des sujets de race blanche.

o o

C.- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

a)- L'ANEVRYSME

1)- Morphologie - Etendue - Aspect.

C'est un anévrysme fusiforme très particulier, englobant l'ensemble de l'aorte ascendante. Presque toujours, il s'étend de l'orifice aortique à la naissance du tronc brachio-céphalique, s'arrêtant parfois un ou deux centimètres avant, mais ne le dépassant jamais. Le premier segment de l'anévrysme, intrapéricardique, est constitué par la distension "en bulbe d'oignon" des trois sinus de Valsalva. Le second segment, extrapéricardique, prolonge le précédent, "en tronc de cône" à base antéro-inférieure. Cette dilatation anévrysmale représente une forme évoluée. Il est raisonnable de penser qu'il existe un stade où la distension est localisée aux seuls sinus de Valsalva.

2)- Dimensions.

Le diamètre maximum de l'anévrysme est situé 5 à 10 cm. au-dessus de l'anneau aortique.

Il est en moyenne de 16 cm., en fait variable (12,5 à 22 cm).

Dans certains cas (16), le diamètre anévrysmal le plus grand est juxta-sigmoïdien : la dilatation prend un aspect piriforme "en corne de taureau" (TOURNIAIRE et Coll. (152)), directement implanté sur la base du coeur.

3)- Capacité du sac anévrysmal.

Elle a été évaluée à 250 cl.

b)- L'ORIFICE AORTIQUE

1)- La dilatation de l'anneau aortique est constante. La circonférence sigmoïdienne varie de 8 à 14 cm. Son rôle est essentiel dans l'apparition de l'insuffisance aortique.

2)- Les valves aortiques :

- peuvent être normales ou à peine épaissies (10-16).

- Dans un cas (18), existaient des végétations verruqueuses qui furent ensemencées.

- Très particulière aux dilatations de l'aorte ascendante, est la constitution d'un véritable gigantisme de l'appareil valvulaire. Les finalistes pourraient penser qu'il s'agit là d'une adaptation visant à compenser la dilatation de l'anneau aortique... En fait, ces valves sont toujours incontinentes ; dans un cas (11), l'une d'elles était tordue sur son axe et invaginée dans la cavité ventriculaire. Les sigmoïdes, de grande taille, sont scléreuses et parfois calcifiées.

c)- LE SYSTÈME CORONAIRE

1)- Les artères coronaires

- peuvent être tout à fait normales (18),
- ou un peu épaissies et athéromateuses,
- parfois même calcifiées (23a),

mais elles restent toujours perméables.

2)- Les orifices coronaires sont parfois surélevés de plusieurs centimètres (17). Assez souvent, leur direction est modifiée et ceci peut jouer un rôle important dans l'origine de l'insuffisance coronaire, si fréquente chez ces sujets. Aucun cas d'obstruction orificielle n'a été rapporté.

d)- L'INTERIEUR DU SAC ANEVRYSMAL

est habituellement indemne de caillots sanguins,mais:

1°- l'intima peut être tomentueuse, parsemée de plaques d'athérome et parfois de calcifications ;

2°- des dissections "a minima" s'étendant sur moins d'un an sont parfois visibles à l'oeil nu ou seulement dépistées au microscope (9-11-18).

L'ensemble de ces lésions peut réaliser un aspect pseudo-syphilitique trompeur (14a).

e)- Les tissus avoisinant la poche anévrysmale sont refoulés mais non modifiés. Il n'y a pas de périaortite, pas d'adhérence, caractère dont l'intérêt chirurgical est à souligner. L'examen extérieur de l'anévrysme le montre lisse, net, facile à séparer des organes avoisinants.

f)- LE MYOCARDE

est presque toujours hypertrophié et dilaté. L'hypertrophie-dilatation prédomine sur les cavités gauches dont la paroi ventriculaire peut dépasser 3 cm d'épaisseur.

Le poids total du coeur est augmenté : 600 à 800 g.

Dans un cas (10), a été constaté un infarctus myocardique sous-endocardique. WAGENVOORT (16) a rapporté 2 observations avec volume cardiaque normal.

g)- LES POUMONS

- Certaines lésions sont à mettre sur le compte de l'insuffisance cardiaque : oedème et infarctus pulmonaire.

- D'autres sont spécifiques et dues également à une détérioration de l'armature élastique (11) :

dilatations (17-22) pouvant aboutir à la constitution de véritables anévrysmes artériels pulmonaires (133-150). Ceux-ci peuvent d'ailleurs se rencontrer en l'absence de toute atteinte aortique (15).

- Plus accessoirement, la dilatation aortique peut venir comprimer le tronc pulmonaire et gêner la circulation sanguine.

2. ETUDE HISTOLOGIQUE DE L'AORTE

Les lésions histologiques prédominent toujours largement au niveau de l'aorte ascendante et sont toujours moins marquées pour le segment horizontal ou descendant.

a)- GENERALITES(29) - QUELQUES REMARQUES ELEMENTAIRES.

1- Trois tuniques :

- externe ou adventice,
- moyenne ou média,
- interne ou intima,

forment la paroi aortique.

Normalement, au niveau des gros vaisseaux et de l'aorte en particulier, la média constitue la tunique prédominante.

2- Constitution de la média. Comme tous les tissus conjonctifs, elle comporte :

a- Une substance fondamentale, formée :

- pour une partie, par de l'eau, des sels inorganiques et métabolites, des protéines mal connues ;
- pour l'autre partie, par des mucopolysaccharides se colorant spécifiquement par le P.A.S. (Periodic Acid Schiff). Les principaux d'entre eux sont : l'acide hyaluronique, les chondroitines-sulfa-

tes, les kérato-sulfates, l'héparine et les corps héparinoïdes.

b- Des formations fibrillaires sont de deux types :

- les fibres de collagène (formées de fibrilles dites réticulaires ou de réticuline) sont normalement peu nombreuses au niveau de l'aorte. Elles sont difficiles à mettre en évidence par les techniques courantes.

- les formations élastiques sont colorées par l'orcéine (TANZER) et surtout la fuchsine-résorcine (WEIGERT). Au niveau des vaisseaux sanguins, l'élastine se dispose en lames élastiques très développées, véritables membranes disposées concentriquement et emboîtées les unes aux autres.

c- Des cellules : Les cellules musculaires (cellules rameuses de TESTUT), appliquées à la surface des lamelles, tendent à former une sorte de revêtement discontinu.

L'ensemble de l'armature élastique et des éléments musculaires confère à l'aorte et aux grosses artères leur élasticité.

3- Remarque N° 1 (110). Le terme de "médianécrose" ou "cystanécrose" de GSELL et ERDHEIM, bien que consacré par l'usage, n'est pas très heureux, car il n'y a ni nécrose vraie, ni formations kystiques. La médianécrose désigne seulement les petites cavités creusées dans la substance fondamentale et remplies d'un matériel mucoïde. La plupart des auteurs admettent qu'il ne s'agit là que d'une lésion secondaire aux autres modifications tissulaires. Elle n'est nullement spécifique.

4- Remarque N° 2 (23-24). La médianécrose est en fait caractérisée par les lésions qui accompagnent ces cavités mucoïdes. On peut ainsi en décrire deux grandes variétés :

a- La médianécrose avec atteinte élective des fibres musculaires. Elle a été décrite par GSELL. Elle survient chez des sujets âgés et athéromateux (médianécrose sénile) ou hypertendus. C'est dans cette variété que l'on peut observer l'atteinte des vasa vasorum (211).

b- La médianécrose avec atteinte prédominante des fibres élastiques, seule nous intéresse directement ici.

- Elle trouve son image caractéristique dans la maladie de Marfan, où elle a été décrite en 1943 par BAER et Coll. (114-115-119).

- Elle semble parfois acquise, à l'occasion d'une grossesse, par exemple.

- Elle peut survenir isolément ; c'est la médianécrose kystique idiopathique, décrite dès 1930 par ERDHEIM. C'est elle qui constitue le support histologique de l'anévrysme idiopathique de l'aorte ascendante.

Dans chacune de ces trois possibilités, l'aspect microscopique est le même.

5- Remarque N° 3. La médianécrose peut manquer alors que l'atteinte élastique est certaine. Son absence ne doit nullement faire rejeter le diagnostic de dystrophie élastique.

b)- DESCRIPTION de la MEDIANECROSE KYSTIQUE IDIOPATHIQUE de ERDHEIM.

Elle présente quatre caractères essentiels :

1- Les fibres élastiques :

- sont diminuées en nombre et en taille ;
- elles sont atteintes de dégénérescence :

fragmentées, serpentiformes, ayant perdu leur disposition parallèle et régulière, elles apparaissent dissociées par un tissu conjonctif lâche.

2- L'altération des fibres musculaires est moindre. Elles sont désordonnées, tourmentées et circonscrivent :

3- des lacunes ou pseudo-kystes remplis de coagulum de substance fondamentale, colorée en bleu par l'hématoxyline ferrique.

4- Enfin, la média serait envahie par des néo-vaisseaux venus de l'adventice, ce qui ne se verrait jamais dans la médianécrose sénile.

c)- LES MODIFICATIONS SECONDAIRES DE L'INTIMA ET DE L'ADVENTICE

1- L'intima est parfois fortement modifiée par un athérome sévère. Des calcifications ou une dissection a minima peuvent n'être visibles qu'au microscope. Des zones de hyalinisation sont quelquefois observées.

2- L'adventice est le siège d'une prolifération fibreuse modérée.

3. ETUDE HISTOLOGIQUE DES VAISSEAUX ARTERIELS PULMONAIRES (16-17-26-127)

L'étude histologique du tronc de l'artère pulmonaire et des artérioles élastiques mérite d'être faite systématiquement. Elle a montré à WEAVER (17) et à WAGENVOORT (16) des altérations élastiques parfois discrètes, parfois très accentuées.

o o

D.- ETUDE CLINIQUE

L'anévrysme idiopathique ne donne jamais de troubles de compression. On peut opposer schématiquement :

- les formes patentes avec insuffisance aortique massive et dont l'évolution est particulièrement sévère ;

- les formes encore latentes, vraisemblablement formes de début, qui risquent de se compléter plus ou moins rapidement ;

- nous terminerons en envisageant quelques formes atypiques.

1°. LES FORMES AVEC INSUFFISANCE AORTIQUE SEVERE.

Ce sont les plus fréquentes, puisque l'insuffisance aortique existait dans toutes les observations publiées. La fuite diastolique est presque toujours due à une distension de l'anneau aortique, exceptionnellement à la torsion d'une valve sigmoïdienne (11). Elle est responsable de l'essentiel de la symptomatologie.

a)- LES MANIFESTATIONS FONCTIONNELLES

sont dominées par deux symptômes :

- l'angor,
- la dyspnée.

1- Les douleurs angineuses manquent rarement (2 fois sur 13)(16-18), et ont les caractères de l'angor des régurgitations diastoliques importantes (32-36-37).

- Elles peuvent survenir à l'effort.

- Mais plus volontiers, elles sont sponta-

nées, nocturnes, de longue durée, et s'accompagnent de sudation, de tachycardie voire de poussées hypertensives.

Dans certaines observations, les douleurs thoraciques réalisent, par leur fréquence et leur intensité, un véritable état de mal angineux, nécessitant le recours aux opiacés.

La survie après l'apparition de l'angor est remarquablement brève : de 6 à 18 mois en moyenne ; seul un malade de WAGENVOORT (Obs. N° 9) vivait encore 5 ans après. Il s'agit donc d'une gravité supérieure à celle des insuffisances aortiques graves d'autre origine, pour lesquelles la moyenne de survie est estimée à 3 ans (KOURETAS (34), SEGAL et Coll. (35)). Comme l'ont souligné de nombreux auteurs, elle constitue donc un facteur important en faveur d'une solution chirurgicale.(10)

2- La dyspnée est également constante :

- d'abord dyspnée d'effort ;

- elle s'accentue progressivement, devenant résistante au traitement tonicardiaque et diurétique, et alors permanente.

Ainsi est réalisé parfois un tableau très particulier d'oedème pulmonaire subaigu et d'état de mal angineux, qui doit être un élément d'orientation vers une insuffisance aortique massive.

3- Les autres signes sont moins importants :

- Les malades se plaignent souvent de palpitations ;

- Des syncopes peuvent survenir au repos ou à l'effort (17) ;

- L'asthénie, la fatigabilité des membres inférieurs sont habituelles.

b)- L'ALTERATION DE L'ETAT GENERAL

peut être particulièrement marquée. Dans deux cas (9 et 16), l'amaigrissement a abouti à une véritable cachexie.

c)- L'EXAMEN CLINIQUE est riche :

1- Les signes périphériques de fuite diastolique sont présents 12 fois sur 13 (1 exception (23a)). Ils sont habituellement très marqués et parfois au complet. La tension artérielle différentielle est accentuée, comprise entre 6 et 9. Nous n'avons pas rencontré d'hypertension artérielle associée.

2- On est parfois frappé, dès l'inspection, par la contraction violente de la pointe, manifestement déviée en dehors vers la ligne axillaire moyenne et battant dans le sixième espace intercostal gauche. Les vaisseaux du cou sont très pulsatiles et expansifs.

3- L'ébranlement en masse du thorax traduit une forte hypertrophie ventriculaire..., mais il est beaucoup plus rare de dépister un second centre de battement au niveau des premiers espaces intercostaux droits (Observation N° 1). D'assez nombreux auteurs signalent un frémissement systolique et parfois diastolique maximum au foyer aortique et sur les carotides.

4- L'auscultation est dominée par l'intensité du souffle diastolique, maximum au deuxième espace intercostal droit, mais irradiant le long du sternum surtout à gauche. Il est associé à un souffle systolique souvent, également très intense, réalisant un véritable double souffle. Dans la région de l'endapex sont souvent entendus, en outre, un souffle systolique "d'insuffisance mitrale fonctionnelle" et un galop protodiastolique.

d)- LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

comporteront essentiellement la scopie, mais aussi des clichés standards et des tomographies (qui, prises en OAG, peuvent parfois permettre de reconnaître une dissection aortique associée (9)).

1- La dilatation de l'aorte ascendante est visible de face et en oblique.

- De face : large débord droit de l'aorte ascendante, aorte descendante bien visible à gauche.

- O.A.G. : comblement antérieur de l'espace clair rétro-sternal ; élargissement important du calibre aortique. La masse anévrysmale est animée de mouvements expansifs violents.

2- Le retentissement myocardique est habituellement important. Il existe une hypertrophie-dilatation ventriculaire gauche marquée. L'augmentation de volume des cavités droites est toujours plus modeste, même dans les formes en insuffisance cardiaque globale. WAGENVOORT (16) a rapporté 2 observations sans augmentation importante du volume cardiaque.

3- La recherche des calcifications montre parfois des plaques calcifiées au niveau de l'aorte ascendante (14-16). Des calcifications valvulaires n'ont pas été observées.

e)- ELECTROCARDIOGRAMME et VECTOCARDIOGRAMME

montrent habituellement des signes de surcharge ventriculaire gauche de type diastolique. Une hypertrophie auriculaire gauche est le plus souvent associée. On observe parfois une surcharge combinée biventriculaire à prédominance gauche.

2°. LES FORMES LATENTES ET LES FORMES DE DEBUT.

C'est surtout parce que de telles formes sont fréquentes et parfaitement connues au cours du syndrome de Marfan que nous les décrivons ici. L'anévrysme aortique se constitue très progressivement et il peut être important, sans qu'apparaissent les signes fonctionnels. L'observation de MATTISON et CLUFF (10) est, à ce point de vue, très démonstrative.

A l'âge de 32 ans, on signale au malade un petit souffle diastolique et une cardiomégalie. Trois ans plus tard : double souffle qui s'accompagne d'une tension artérielle à 14/6 et surtout en scopie de dilatation importante de l'aorte initiale. Les premiers signes fonctionnels n'apparaîtront qu'un an plus tard.

3°. LES FORMES ATYPIQUES.

a)- Les formes avec infarctus myocardique (10). Une seule observation ; il s'agissait d'un infarctus sous-endocardique non diagnostiqué cliniquement.

b)- Les formes révélées par un angor intestinal paraissent possibles. BINSWANGER et STUCKI en ont rapporté un cas (31) ; l'angor est attribué à l'importance de la régurgitation diastolique ; il n'y a pas eu d'étude histologique ; une dissection aortique était associée (?!).

o o

E.- EVOLUTION

Elle est particulièrement sévère, l'issue fatale survenant 6 mois à 11 ans après le début clinique (10). L'apparition de l'angor est un signe redoutable.

Les accidents évolutifs peuvent se répartir en deux groupes :

- Complications liées à la dystrophie élastique : ce sont les ruptures complètes ou incomplètes de l'aorte ;

- Complications de l'insuffisance aortique : surinfection, insuffisance cardiaque, mort subite.

1°. LES RUPTURES AORTIQUES.

a)- La rupture complète de l'aorte est relativement fréquente au cours du syndrome de Marfan. Deux observations d'anévrysmes idiopathiques rompus méritent d'être retenues :

- Le malade de RAEKALLO (12), décédé subitement après rupture de l'aorte dans le sac péricardique ;

- Le cas N° 5 de WAGENVOORT (16), où un faux anévrysme traumatique s'est développé peu de temps après un accident de voiture. Seule l'histologie a permis de rattacher cette lésion à une dystrophie élastique préexistante, en raison de la diffusion des lésions de médianécrose kystique à l'ensemble de l'aorte et surtout aux artères pulmonaires.

Dans les deux cas, l'aorte s'est rompue au niveau de son segment initial. Cette rupture aortique survient sur une aorte pathologique, mais elle n'a aucune particularité évolutive : mort subite ou organisation d'un hémomédiastin et constitution d'un

pseudo-anévrysme.

A côté des autres causes de rupture d'aortes malades (anévrysme préexistant d'autre étiologie, coarctation, ...), la dystrophie élastique de l'aorte initiale mérite actuellement d'avoir place.

b)- Les ruptures intimales de l'aorte et l'hématome disséquant.

Nous n'avons pas en vue les dissections à minima (11), qui n'ont pas de conséquences pratiques.

Notre observation N° 2 comportait une dissection de l'aorte descendante et abdominale. L'ischémie intestinale et rénale qui en résulte peut venir encore aggraver le pronostic.

2°.- LES COMPLICATIONS de l'INSUFFISANCE AORTIQUE.

a)- Greffe oslérienne et fièvres inexpliquées.

- La greffe oslérienne a été prouvée dans un seul cas (18). Il n'est malheureusement pas précisé s'il existait, en dehors de l'élévation thermique, des signes d'orientation.

- Les fièvres inexpliquées, qui posent le problème d'une surinfection, paraissent en effet assez fréquentes. Nous l'avons constaté chez notre premier malade. Les mêmes difficultés ont été rencontrées par TUNG et LIEBOW (15).

- Sans doute est-il préférable de traiter si l'hésitation persiste, en espérant ainsi éviter l'aggravation de la fuite diastolique.

b)- L'insuffisance cardiaque est la grande complication, aboutissement quasi fatal de la maladie. C'est d'abord une insuffisance ventriculaire gauche (dyspnée et oedème pulmonaire), un peu particulière

par la fréquence des crises angineuses.

Progressivement, s'installe un état de défaillance cardiaque globale (gros foie, ascite et oedèmes des membres inférieurs), difficile à améliorer par le traitement.

c)- La mort subite (10-11-12-18) a été rencontrée 4 fois ; dans un cas, elle s'est produite quelques mois après l'intervention. Elle peut être due à une des complications précédentes : rupture aortique, dissection, ... mais elle doit être attribuée le plus souvent à la seule insuffisance aortique (syncope).

o o

F.- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

se résument pratiquement à un seul :

L'AORTOGRAPHIE

a)- Techniques.

1- L'angiocardiographie par voie veineuse semble anodine et est habituellement bien tolérée. Ses images sont de qualités moyennes, mais suffisantes. Elle ne permet pas d'apprécier l'importance de la régurgitation diastolique.

2- L'aortographie rétrograde par voie fémorale donne des images d'excellente qualité et permet une bonne appréciation du degré d'insuffisance aortique. Elle ne paraît pas dépourvue de danger : ces artères aux parois fragiles étant, comme celles du Marfan, susceptibles de se disséquer.

b)- Résultats.

1- La poche anévrysmale se dessine au-dessus de la masse cardiaque : dilatation globale de l'aorte ascendante, distension des trois sinus de Valsalva "en bulbe d'oignon".

2- L'appréciation du degré de régurgitation diastolique est plus ou moins facile selon la technique. L'approximation est souvent satisfaisante.

3- L'angiographie permet encore :

a- L'étude des cavités cardiaques, surtout du ventricule gauche, permettant de préjuger de l'importance respective de l'hypertrophie et de la dilatation.

b- Une coronographie sera parfois, parallèlement, obtenue.

o o

G.- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Quatre chapitres successifs seront envisagés :

- Les dilatations diffuses de l'aorte ;

- Les anévrysmes de l'aorte ascendante dépourvus de lésions histologiques de médianécrose ;

- Les dilatations de l'aorte initiale, accompagnées de lésions microscopiques de médianécrose, mais survenant en dehors d'une dystrophie congénitale du tissu élastique (voir : Problèmes nosologiques, Chapitre V).

- Enfin, nous reprendrons, sur le plan du diagnostic différentiel, les problèmes posés par les anévrysmes sacculaires des sinus de Valsalva et par les hématomes disséquants.

1°. LES DILATATIONS DIFFUSES DE L'AORTE.

a)- GENERALITES.

Elles sont rares et comprennent :

- les méga-aortes de l'adulte jeune ;

- et les "mésaortites granulomateuses gigantocellulaires".

Au cours de ces affections, la dilatation de l'aorte initiale n'est qu'un élément d'une dilatation généralisée à l'ensemble du tronc artériel ; elle est toujours modeste, "non anévrysmale". L'élargissement du calibre de l'aorte prédomine habituellement au niveau de la descendante.

Rappelons que, sur le cadavre, on admet les diamètres normaux suivants (39) :

Age	15 ans	17 ans
Aorte ascendante	15 mm	17 mm
Aorte descendante	12 mm	14 mm

Il est bien certain que la mesure "in vivo", sur les radiographies, est beaucoup plus difficile : ces chiffres n'ont donc qu'une valeur indicative.

b)- LES MEGA-AORTES de L'ADULTE JEUNE.

1- Etiologie. Les méga-aortes s'observent parfois dans des conditions particulières :

- Au cours du syndrome de Marfan (38) : RANDRIAMANPANDY (141), dans sa thèse, en cite 13 cas observés chez 78 malades. En fait, il semble qu'il s'agisse bien davantage d'"anévrysmes étagés" que de dilatations diffuses et régulières.

- DANDY W.E. rapporte quelques exemples, frappant des sujets âgés de 60 à 70 ans, atteints par ailleurs d'anévrysmes intracrâniens . Il propose d'individualiser un nouveau syndrome.

Mais il arrive que la méga-aorte soit la seule manifestation pathologique décelable. CULLHED (38) pense que ces méga-aortes idiopathiques pourraient représenter une forme monosymptomatique d'un syndrome fruste de Marfan.

2- Anatomie pathologique. Pour CULLHED, aucun cas de médianécrose kystique n'a jamais été décrit au cours des dilatations diffuses de l'aorte.

3- La fréquence des méga-aortes idiopathiques semble faible :

- 1 observation de DANDY W.E. (en 1944, cité

par HULTEN-GYLLENSTEN (40)).

- 1 observation de HEIM de BALSAC (en 1954, cité par CULLHED).

- 2 observations de ZAMFIR (1956)(41).

- 1 observation de HULTEN-GYLLENSTEN (1959) (40).

- 1 observation de CULLHED (1960).

4- Cliniquement, l'affection paraît latente le plus souvent ; c'est à l'occasion d'un examen radiologique que la constatation d'une aorte dilatée amène chez un sujet jeune à pousser les investigations. Très particulier le malade de CULLHED où l'abolition des pouls fémoraux et une nette diminution des indices oscillométriques firent envisager, malgré une tension artérielle à 14/8, la possibilité d'une coarctation.

L'auscultation cardiaque est habituellement normale ; parfois est entendu un petit souffle systolique.

En scopie, le volume cardiaque n'est pas modifié ; l'aorte est dilatée surtout dans sa portion descendante ; elle est dépourvue de calcifications.- ECG et cathétérisme cardiaque sont normaux.

5- C'est en fait l'angiographie qui affirme la dilatation aortique :

- modérée pour l'ascendante,
- marquée pour la descendante, mais diminuant progressivement jusqu'à la bifurcation.

L'orifice aortique est normal ; l'aorte abdominale peut être un peu sinueuse.

6- La tolérance est parfaite, semble-t-il.

C)- LA MÉSAORTITE GRANULOMATEUSE GIGANTO-CELLULAIRE.

1- Historique. C'est en 1937 que SPROUL et

HAWTHORNE (59) décrivent les deux cas princeps d'aortite giganto-cellulaire avec participation des artères iliaques et carotides. En 1941, GILMOUR (49) rapporte 4 nouvelles observations combinées à une atteinte d'autres artères élastiques. COOKE et Coll. (44) publient (1946) sept cas d'artérite temporale ; deux de leurs malades présentent à l'autopsie une infiltration à cellules géantes de l'aorte, des artères sous-clavières, radiales, mésentérique supérieure, rénales, rétiniennes et temporales. Les acrtites à cellules géantes, publiées par Mc MILLAN (1950)(53) et MARGAREY (1950)(54) sont associées à un anévrysme disséquant. La nécropsie d'un cas d'artérite temporale a permis à CARDELL et HANLEY (1951)(43) de mettre en évidence des infiltrats lympho-plasmocytaires et macrophagiques au niveau de la tunique moyenne de l'aorte. WEBER (1950)(61) et HEPTINSTALL et Coll. (1954)(52) ont également rapporté de nouveaux exemples de cette affection. FRANGENHEIM (47) décrit une mésartérite granuleuse giganto-cellulaire diffuse atteignant les artères élastiques et musculaires. Dès 1953, RYWLIN et KUSCHNER (57) insistaient sur la disposition en bandelette des infiltrations cellulaires. REID (55), en 1957, colligeait 17 cas publiés, auxquels il ajoutait 4 malades personnels.

2- Etiologie.

- La maladie de HORTON peut être évidente en raison des manifestations douloureuses habituelles de l'artérite temporale.

- Elle peut être très fruste, très atypique, sans artérite crânienne clinique (43).

- La maladie de TAKAYASHU paraît pouvoir être en cause (42).

Lorsqu'aucune de ces affections ne peut être incriminée, on admet qu'il s'agit d'une authentique maladie de Horton sans artérite temporale. COOKE (44), puis HARRISON (51) ont, en effet, démontré qu'il s'agit là d'une maladie artérielle généralisée.

3- Anatomie pathologique.

= Macroscopiquement. Il peut s'agir d'une dilatation diffuse de l'aorte (Cas N° 2 de REID), ou plus souvent discontinue. Les renflements fusiformes peuvent siéger à des niveaux variés :

- aorte ascendante (Malade N° 3 de SHEN-NAN (58) ; observation N° 1 de REID).

- aorte descendante (Cas N° 4 de REID) ou abdominale.

Enfin, la participation d'autres territoires artériels est fréquente : anévrysme de l'artère sous-clavière (GILMOUR) ou de l'artère innominée (DICK et FREEDMAN (45)).

Des calcifications aortiques peuvent se surajouter. Des irrégularités peuvent être notées au niveau de l'intima, suggérant une étiologie syphilitique (Malade N° 2 de REID).

L'aorte est souvent parsemée de taches lipidiques et prend une couleur jaune-ivoire. Son élasticité est assez peu diminuée.

= Histologie.

- Pour RYWLIN, les lésions débuteraient par un oedème interlamellaire associé à des phénomènes dégénératifs des fibres musculaires et des lamelles élastiques qui se fragmentent, se tuméfient et perdent leurs ondulations. A certains endroits, les fibres collagènes de la média et de l'adventice présentent des plages de tuméfaction et d'argentaffinie accrue.

- A un stade plus évolué, existent :

. une prolifération des vasa vasorum qui reste habituellement modeste ;

. une infiltration cellulaire en bande-

lette, très caractéristique de l'affection ; elle résulte de la fusion de foyers périvasculaires. Elle n'a pas de prédilection pour une région de la média, plutôt que pour une autre. Les cellules inflammatoires sont des lymphocytes, des plasmocytes et de grandes cellules mononucléées.

. Les cellules géantes sont fréquentes, mais leur présence n'est pas indispensable au diagnostic. Il semble bien qu'elles ne représentent qu'une réaction banale aux corps étrangers : fragments de lamelles élastiques, blocs protidiques, provenant de la désintégration des éléments musculaires et élastiques.

- Enfin, surviennent des phénomènes de réparation aboutissant à une fibrose cicatricielle de la zone infiltrée également disposée en bandelette.

- Signalons enfin :

. sur l'intima, des débris fibrinoïdes sous-endothéliaux,

. une fibrose adventicielle,

. une infiltration lymphocytaire des tissus avoisinants.

4- Clinique. Il est difficile d'attribuer à la mésaortite granulomateuse une symptomatologie caractéristique. Habituellement, le tableau est dominé par les caractères habituels de la maladie de Horton. Dans une forme localisée : l'accélération considérable de la vitesse de sédimentation, la diffusion des lésions, la sérologie syphilitique négative constituent des éléments d'orientation.

5- Evolution. C'est, en fait, l'évolution de la maladie de Horton (ou de Takayashu), dominée par la survenue de thromboses artérielles : hémiplégie (RYWLIN), gangrène des membres (FINLAYSON et ROBINSON (46)), thromboses carotidiennes (GILMOUR, HARBITZ (50, RITANA (56) et Mc MILLAN). On a rapporté des

exemples de dissection aortique.

6- Deux formes cliniques seront citées :

. La maladie semble exceptionnelle chez l'enfant : GELFOND (48) en a observé un exemple. Récemment, WAGENVOORT et Coll. (60) ont fait une mise au point de la question.

. L'association avec une maladie de Paget (RYWLIN).

2°. LES ANEVRYSMES DE L'AORTE ASCENDANTE SANS MEDIANECROSE

Nous serons volontairement très bref sur ce chapitre, non pas que ces anévrysmes ne posent pas de difficiles problèmes diagnostiques, mais parce qu'il s'agit d'étiologies parfaitement bien connues.

Nous envisagerons successivement :

- l'anévrysme syphilitique de l'aorte ascendante,
- la dilatation athéromateuse de l'aorte initiale,
- les anévrysmes bactériens,
- les anévrysmes traumatiques.

a)- L'ANEVRYSME SYPHILITIQUE de l'AORTE ASCENDANTE

est devenu, avec l'obstruction des orifices coronaires, la complication principale de l'aortite syphilitique, supplantant définitivement l'insuffisance aortique (62).

1- Fréquence.

Bien que l'incidence de la syphilis soit en

déclin, elle représente encore la cause principale des lésions inflammatoires aortiques. Les anciens cas non traités continuent à se manifester et des lésions tertiaires persistent chez de nombreux sujets traités. L'emploi non discriminé de la pénicilline a masqué beaucoup de manifestations initiales de la syphilis ; en outre, de nombreuses études effectuées ces dernières années ont montré une recrudescence alarmante de la syphilis primaire.

2- Anatomiquement, deux remarques s'imposent :

- L'anévrysme syphilitique est constamment entouré d'une péri-aortite dense ;

- L'examen macroscopique peut être trompeur, puisque différents auteurs ont décrit des aspects pesudo-syphilitiques de l'anévrysme idiopathique et de la mésaortite granulomateuse.

3- La symptomatologie fonctionnelle est souvent bruyante : douleurs thoraciques variées, signes de compression (toux, voix bitonale, dyspnée, dysphagie). L'examen physique est fructueux : second centre de battements thoraciques, inégalité des pouls radiaux.

4- L'évolution se fait vers l'extension progressive; l'anévrysme érodant les organes avoisinants, l'aboutissement le plus habituel est la rupture.

5- Les examens radiologiques préciseront le type anatomique : fusiforme ou sacciforme, ici très fréquent.

6- Le diagnostic est parfois facilité par des signes cliniques d'orientation étiologique (tabès). En leur absence, une sérologie positive, ou le test de Nelson prennent une énorme valeur. Il existe néanmoins d'indiscutables anévrysmes syphilitiques, pour lesquels les épreuves biologiques sont négatives ou positives avec un très faible titre (222).

C'est l'anamnèse d'infection primaire qui doit faire faire le diagnostic. L'examen anatomique lui-même n'est pas toujours parfaitement démonstratif.

b)- LA DILATATION ATHEROMATEUSE de l'AORTE INITIALE

est banale, chez un sujet âgé ou hypertendu artériel ancien, mais l'anévrysme véritable paraît rare et même exceptionnel (64). En effet, si, comme le signalent JOYCE et Coll. (33), près de 73 % des anévrysmes sont d'origine artério-scléreuse, leur siège électif est l'aorte descendante ou abdominale (63-65).

Ces anévrysmes sont caractérisés histologiquement par une fibrose de la paroi remplie de dépôts lipidiques. Les fibres élastiques et les éléments musculaires se détruisent secondairement. L'artère s'allonge, s'épaissit, puis se dilate.

Sans doute, faut-il faire une place à part aux observations de RUFFIN et Coll. (66) qui rapportent 3 dilatations de l'aorte ascendante chez des sujets âgés, mais ne présentant pas d'artériosclérose de l'aorte initiale. Ils parlent alors "d'ectasie sénile".

c)- LES ANEVRYSMES BACTERIENS

sont de plus en plus étudiés. On en a décrit sur des artères variées ; les germes incriminés sont multiples. Deux étiologies ont particulièrement retenu l'attention :

- l'anévrysme tuberculeux (69-70),
- l'anévrysme mycotique.

Il existe, dans la littérature, et pour chacune de ces deux variétés d'anévrysmes, quelques observations où la dilatation s'est faite aux dépens de l'aorte ascendante. KLINE et DURANT (68) rapportent un cas d'anévrysme tuberculeux de l'aorte ascendante,

traité chirurgicalement par résection. TUFNELL (67) a sans doute été le premier (1853) à décrire, chez un sujet syphilitique, une surinfection mycotique de l'aortite. Les anévrysmes mycotiques surviennent électivement sur l'aorte thoracique, mais plus volontiers sur son segment descendant (71-72).

d)- LES ANEVRYSMES TRAUMATIQUES(76)

ont été d'abord décrits par BRETON en 1891, puis par GILS, deux ans plus tard.

1- Conditions étiologiques. Ils sont relativement rares, mais leur fréquence s'est considérablement accrue au cours de la dernière décennie, en raison de l'augmentation du nombre des accidents de la circulation (d'automobile : 55 %, de motocyclette : 17 %)(73). Il s'agit habituellement d'un traumatisme très violent, accompagné de fractures osseuses et d'hémothorax ; dans 36 % des cas, il n'y a pas de signes évidents de traumatisme thoracique (79). 70 % des malades ont moins de 40 ans ; c'est dire que la plupart de ces anévrysmes se développent sur une aorte antérieurement saine. On retrouve une large prédominance masculine.

2- Anatomie pathologique. (75-80)

a- Le siège de la rupture de l'aorte se fait le plus souvent au niveau de l'isthme (75 %), puis de l'aorte ascendante.

A propos de 275 études post-mortem, KULOWSKI (75) donne les chiffres suivants :

- Aorte ascendante ... 64
- Arc aortique 22
- Isthme ..... 124 (évolution vers l'anévrysme 1 fois sur 2)
- Aorte descendante .. 35

10 à 20 % de ces ruptures survivront suf-

fisamment pour permettre le développement d'anévrysmes.

Ces anévrysmes, que l'on découvre des mois ou des années après l'accident, sont à distinguer des hématomes médiastinaux que l'on observe dans les heures ou jours qui suivent le traumatisme. Ces hématomes, dont MALM et DETERLING (77) ont retrouvé 39 exemples, vont se rompre et entraîner la mort en l'absence d'intervention rapide.

b- Le siège de l'anévrysme traumatique est lié à celui de la rupture. LEFEVRE (76) répartit ses 78 cas, comme suit :

. Aorte ascendante .... 6 cas
. Crosse ..... 1 cas
. Isthme ..... 60 cas
. Aorte descendante ... 6 cas
. Aorte abdominale .... 1 cas

(+ 4 cas, siège non précisé)

c- La paroi de l'anévrysme est particulière. GARAMELIA a décrit une dégénérescence hyaline de la média, mais l'anévrysme n'a ni parois propres, ni sac, ni collet. Il existe de nombreuses adhérences simulant une périaortite.

d- Taille. La taille moyenne de l'anévrysme est de 14 cm. La déchirure porte habituellement sur la moitié de la circonférence.

3- Symptomatologie. Parmi les 7 cas d'anévrysmes traumatiques de l'aorte ascendante, on signale :

. des douleurs thoraciques variées, mais parfois des crises d'angor typique. La dyspnée est habituelle.

. Un souffle diastolique est entendu 3 fois (78-81-82).

L'examen radioscopique montre une masse sacculaire expansive, parfois des calcifications.

Le diagnostic est confirmé par l'angiographie.

4- L'évolution est d'autant plus favorable que l'on s'éloigne de la date de rupture. La mort se produit par rupture, complications broncho-pulmonaires ou greffe bactérienne.

3°. LES ANEVRYSMES DE L'AORTE ASCENDANTE AVEC MEDIANECROSE

Ils comprennent :

- la dilatation post-sténotique du rétrécissement aortique, dont nous rapprocherons :

- les dilatations de l'aorte ascendante associées à une bicuspidie que beaucoup d'auteurs intègrent dans le cadre des anévrysmes idiopathiques ;

- les anévrysmes des coarctations, qui peuvent s'accompagner de lésions histologiques de médianécrose.

a)- LA DILATATION POST-STENOTIQUE du RETRECISSEMENT AORTIQUE

est fréquente (55 % des cas)(103). Elle est de degré variable : simple torsion et distension de l'aorte ascendante, contrastant avec une aorte descendante de calibre normal, ou véritable dilatation anévrysmale. Les premières observations ont été rapportées par ROUBIER et PETOURAUD, puis par ROUBIER et TOURNIAIRE.

1- Signification. On a voulu en faire un signe en faveur du siège orificiel du rétrécissement (97-108) ; son absence devant faire soupçonner une sténose infra ou supra-valvulaire. Cette opinion ne paraît plus actuellement justifiée (105), d'authentiques sténoses sous-valvulaires pouvant s'accompagner de dilatation de l'aorte ascendante. Par contre, l'extrême dilatation doit toujours faire redouter une coarctation

isthmique associée.

2- Nature du rétrécissement aortique.

- Le plus souvent congénital,
- mais parfois acquis, rhumatismal (101-107).

3- Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen radioscopique ; il faut rechercher des calcifications non seulement valvulaires, mais parfois aussi pariétales.

4- Etude histologique : Lésions de médianécrose kystique plus ou moins prononcées.

5- Mécanisme de constitution des lésions histologiques et de l'anévrysme. Il est obscur. Mc KUSICK (107), puis d'autres auteurs ont démontré l'absence de corrélation entre la sévérité de la sténose et le degré de dilatation post-sténotique.

- D'assez nombreux auteurs (97-98-99-105-109) pensent qu'il s'agit d'une double malformation congénitale, valvulaire et pariétale. Les lésions histologiques sont, en effet, absolument superposables à celles de l'aorte du syndrome de Marfan, syndrome dont l'origine héréditaire n'est pas contestable.

- D'autres auteurs (102-107), qui ont observé des dilatations post-sténotiques au cours de rétrécissements rhumatismaux, pensent que ces lésions ne sont que le résultat d'une agression hémodynamique (Effet BERNOUILLI). Ils suggèrent cependant que la paroi aortique pourrait être "congénitalement fragilisée".

6- L'évolution est liée :

- d'une part, au rétrécissement aortique lui-même. KAVANAUGH (104) a rapporté une observation d'embolies calcaires coronariennes survenant chez un malade atteint de rétrécissement aortique calcifié.

Il existait une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante avec aspect histologique de médianécrose.

- d'autre part aux altérations pariétales, capables d'évoluer comme toutes les médianécroses vers la rupture ou la dissection aortique (101-106-107).

b)- DILATATION de l'AORTE ASCENDANTE et BICUSPIDIE.

Nous rappelons que nous avons exclu l'observation de REID (13) du cadre strict des anévrysmes idiopathiques ; la voici schématiquement résumée.

1- Observation de REID.

Laboureur âgé de 49 ans. La cardiopathie a été découverte en 1944; à l'occasion d'angor, on découvrira une insuffisance aortique et un gros coeur. L'angine de poitrine paraît suffisamment sévère pour justifier une sympathectomie cervicale, pratiquée en 1950 ; elle l'améliorera un an environ. Une radiographie post-opératoire découvre un anévrysme de l'aorte ascendante. En Mai 1951 : admission après tentative de suicide par les barbituriques. Novembre 1951 : admis pour état de mal angineux, dyspnée et oedème pulmonaire. Décès 5 jours plus tard.

Autopsie :

- Coeur : 800 g. Dilatation de l'oreillette droite. La tricuspide admet 5 doigts. Hypertrophie ventriculaire droite. Hypertrophie et dilatation du ventricule gauche, dont la pointe est amincie, fibreuse et occupée par un thrombus mural.

- Les orifices coronaires sont perméables. Discret athérome des troncs avec quelques calcifications.

- Anneau aortique élargi, mesurant 10 cm. de circonférence.

- Bicuspidie formée par la fusion des valves antérieure et postérieure.

- Dilatation de l'aorte ascendante débutant immédiatement au-dessus des sigmoïdes où elle atteignait 12,5 cm, diminuant ensuite de 5 cm entre le tronc commun et l'artère sous-clavière.

Histologie : Néovaisseaux au niveau du 1/3 externe de la média. La majeure partie de la tunique moyenne était rompue par des espaces remplis de materia granuleux, coloré en bleu par l'hématoxyline. Perte des fibres élastiques.

2- Commentaires.

Il nous paraît impossible de ne pas rapprocher cette observation des dilatations post-sténotiques du rétrécissement aortique, d'autant plus que REID lui-même précise qu'il n'est pas sûr de la nature congénitale de la bicuspidie. Classer cette observation parmi les anévrysmes idiopathiques revient à prendre parti en faveur de la nature acquise ou héréditaire de la dystrophie pariétale responsable. Or, ce point n'est pas encore éclairci. Il faut toutefois souligner qu'il ne s'agit là que d'un problème purement nosologique.

c)- LES ANEVRYSMES DES COARCTATIONS

peuvent avoir deux mécanismes très différents.

1- Les anévrysmes d'origine microbienne, dont STEINBERG et HAGSTROM (87) viennent de rapporter la 19me observation connue. Ils seraient les plus fréquents, puisque SKANDALAKIS et coll. (85), sur 106 coarctations, ont constaté 26 à 32 % d'anévrysmes microbiens. Presque toujours, la dilatation anévrysmale se fait juste au-dessus de la sténose, et respecte en principe l'aorte ascendante.

2- Les anévrysmes avec médianécrose (en dehors du syndrome de Marfan) paraissent moins fréquents (84-88). Leur volume peut être considérable ; ils prédominent au niveau de l'aorte ascendante. Ils posent des problèmes assez voisins des dilatations

post-sténotiques du rétrécissement aortique.

3- Nous rapprocherons des anévrysmes des coarctations, l'observation rapportée par BARRETT et VERNEY de "coudure de la crosse aortique associée à une dilatation anévrysmale fusiforme" (118).

4°.- LES ANEVRYSMES DISSEQUANTS ET LES ANEVRYSMES SACCULAIRES DES SINUS DE VALSALVA PEUVENT ETRE DES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DIFFICILES

Nous avons déjà ébauché ce chapitre à l'occasion des limites nosologiques de l'anévrysme idiopathique. Ces deux affections surviennent électivement sur le même terrain que la dilatation de l'aorte ascendante.

a)- L'ANEVRYSME DISSEQUANT

1- A la même lésion histologique comme point de départ : la médianécrose kystique.

2- Surtout, dans ses formes chroniques, il peut se présenter comme une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique. L'observation suivante en fait foi.

OBSERVATION N° 5.

- Homme de 34 ans, cantonnier. Le 2 Janvier 1962 : syndrome thoracique hyperalgique avec choc. En Juillet 1962, à l'occasion d'une consultation à l'Hôpital Boucicaut (Service du Pr. LENEGRE), constatation d'une insuffisance aortique sévère. TA à 11,5 /7. Anévrysme fusiforme de l'aorte ascendante. Surcharge ventriculaire gauche. Pas de syndrome dysmorphique. Deux angiographies seront incapables d'affirmer la dissection.

- Intervention pratiquée le 15 Janvier 1964

(Professeur C. DUBOST) :

. Anévrysme fusiforme très volumineux, allant de l'anneau aortique au trou innominé.

. Elargissement considérable de l'anneau aortique responsable d'une régurgitation diastolique massive.

. Au niveau de l'aorte ascendante, existe une dissection. Un feuillet libre flottant délimite deux cylindres, l'un intérieur correspondant à la lumière aortique normale, et l'autre extérieur qui semble recevoir la majeure partie du sang lorsqu'on lève légèrement le clamp aortique.

. Résection du cylindre externe. Résection losangique de la paroi ectasique de façon à reconstituer un calibre aortique voisin de la normale.

. Pose d'une valve de Starr N° 11, après exérèse de l'appareil valvulaire.

- Examen histologique de la pièce opératoire (Professeur Agr. TOURNEUR). La média est réduite à quelques fibres élastiques fragmentées. La périartère est richement vascularisée, mais ces vaisseaux ne pénètrent pas la média. Quelques rares dépôts lipidiques.

- Suites opératoires. Dès le 20 Février 1964, réapparition du souffle diastolique. Décès le 14 Avril 1964, dans un tableau d'insuffisance cardiaque.

- Autopsie. Dissection étendue de l'aorte, débutant juste au-dessus de l'anneau sigmoïdien et s'arrêtant 15 mm. avant la bifurcation. Orifice d'entrée situé 3 cm. au-dessus de la valve de Starr, large de 35 mm. Orifice de sortie : 20 mm de large. Deux canaux : l'un externe, néoformé, très large ; l'autre central, correspondant à la véritable aorte. Clivage presque totalement circonférentiel, sauf sur 15 mm. Dissection associée des artères naissant de la crosse.

Cette observation appelle peu de commentai-

res, mais elle montre que les frontières entre anévrysme et dissection sont très difficiles à délimiter, tant sur le plan anatomique que clinique. Des observations analogues ont été rapportées par DE BAKEY (210) et GROVES (222).

Du point de vue chirurgical, l'existence de deux canaux risque de compliquer considérablement le travail de l'opérateur.

3- Les associations d'anévrysme idiopathique et d'hématome disséquant ont déjà été signalées (7-16).

4- Enfin, de même que l'on a décrit des anévrysmes idiopathiques, SLOPER (86) a publié l'observation d'un hématome disséquant survenu chez un malade non hypertendu et indemne cliniquement de tout signe de dolichosténomélie. L'histologie a montré des lésions de médianécrose kystique.

b)- LES ANEVRYSMES SACCULAIRES D'UN SINUS DE VALSALVA

- sont assez facilement reconnus lorsque la rupture se fait dans une cavité cardiaque droite (ou beaucoup plus rarement dans l'artère pulmonaire) (91).

- Le problème est plus complexe :

. si la rupture se produit dans le ventricule gauche (L'auscultation permet d'entendre un double souffle)(94),

. ou lorsqu'une insuffisance aortique est associée en raison de l'attraction d'une valvule sigmoïde.

En fait, dans tous les cas, l'examen radiologique oriente fortement le diagnostic.

o
o o

Cette étude nous a montré :

- la non spécificité des lésions de médianécrose kystique ;

- les analogies de terrain entre anévrysmes disséquants, dilatations idiopathiques et anévrysmes sacculaires des sinus de Valsalva ;

- les possibilités d'association ;

- les complications évolutives souvent intriquées.

Ces principaux caractères vont être retrouvés dans l'étude des dilatations de l'aorte ascendante au cours des affections congénitales du tissu conjonctif.

Chapitre V

LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE AU COURS DES DYSTROPHIES CONGENITALES DU TISSU ELASTIQUE

La dilatation de l'aorte ascendante est particulièrement fréquente chez les malades atteints de syndrome de Marfan, mais elle existe également - bien qu'avec une fréquence moindre - au cours des autres dystrophies congénitales élastiques : Elastorrhexie, Syndrome d'Ehlers-Danlos, Maladie de Marchesani.

A.- LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE DU SYNDROME DE MARFAN

1.- MATERIEL D'ETUDE.

a)- Revue de la littérature.

Plus de 400 observations d'altérations cardio-aortiques au cours du syndrome de Marfan ont actuellement été publiées (141). La dilatation de l'aorte ascendante est signalée chez 100 malades environ. Malheureusement, le nombre de cas véritablement utilisables est beaucoup moindre : une cinquantaine à peu près (114-124-132-133-135-148-150).

Parmi les travaux français, nous citerons :

- en 1938, ceux de GIRAUD, BOCCA, JAYLE et MOCKERS (122) ;
- 1951 : la thèse de HERAULT (128), la publication de TOURNIAIRE (152) ;
- 1958 : GONIN et FROMENT (étude angiographique)(127), JOUVE et Coll. (131) ;
- 1961 : SOULIE et Coll. (147).

b)- Deux observations personnelles.

Dans le service du Pr. SOULIE, de 1961 à 1964, nous avons eu l'occasion d'observer deux syndromes de Marfan présentant une dilatation de l'aorte ascendante.

OBSERVATION N° 6

Histoire clinique.

Homme de 31 ans, admis d'urgence dans le service de Cardiologie de l'Hôpital Broussais, le 23 Juillet 1963, pour hémopéricarde. Ce malade est porteur d'un syndrome de Marfan caractéristique et on retrouve des antécédents familiaux nets (Père arachnodactyle, décédé à 49 ans de rupture aortique).

Bien portant jusqu'en 1958 (26 ans), menant une vie active et même sportive.

Avril 1959 : lors d'une visite systématique, découverte d'un souffle diastolique intense ; la TA est à 12/6 ; mouvement de sonnette en scopie ; ECG : hypertrophie ventriculaire gauche modérée.

Jusqu'en 1961, peu de signes fonctionnels, en dehors d'une dyspnée légère.

En Janvier 1963, après une période de surmenage et au cours d'un effort : crise d'angor typique. Depuis cette date, la douleur rétrosternale se répète plus ou moins fréquemment et s'accompagne d'une majoration de la dyspnée.

20 Juillet 1963 : oedème pulmonaire qui nécessite son hospitalisation en province. Une malencontreuse ponction péricardique est responsable d'un hémopéricarde. Le malade est dirigé vers Paris. Il meurt le 9 Août 1963, dans un tableau de tamponnade irréductible.

Pendant sa brève hospitalisation, les constatations cliniques suivantes avaient été faites :

- Pointe du coeur battant dans le 6me espace intercostal gauche, sur la ligne axillaire antérieure ; souffle diastolique maximum le long du bord gauche du sternum, d'intensité moyenne ; petit souffle systolique. Signes périphériques d'insuffisance aortique.

- Scopie : forte augmentation de la masse cardiaque. Débord modéré à droite de l'aorte ascendante.

- E.C.G. : hypertrophie biauriculaire. Surcharge ventriculaire gauche marquée.

- Laboratoire : sérologie syphilitique négative.

Autopsie.

- Coeur : 820 g. Hémopéricarde de sang pur (500 cl). L'orifice du traumatisme siège sur la face antérieure du coeur.

L'oreillette droite est très dilatée. Le ventricule droit est dilaté et épaissi (6 à 8 mm.). L'orifice pulmonaire mesure 7 cm. de circonférence.

L'oreillette gauche est petite, l'orifice mitral très dilaté admet 4 doigts.

Le ventricule gauche très dilaté a une paroi de 15 à 18 mm d'épaisseur.

- L'aorte ascendante est très dilatée sur ses 7 premiers centimètres ; le diamètre maximum est de 8,5 cm (15 à 16 cm de circonférence).

- L'orifice aortique mesure 14 cm de circonférence. Les deux sigmoïdes antérieures, droite et gauche, sont mal séparées par un frein antérieur qui se divise en deux et envoie une expansion à chacune d'elles. La dilatation de l'anneau aortique rend ces

sigmoïdes insuffisantes pour fermer l'orifice.

- Clivage de la paroi aortique sur près de 10 cm, en deux couches externe et interne.

Etude histologique.

- Aorte initiale : tissu conjonctif lâche, abondant ; nombreuses images kystiques vacuolaires ; raréfaction des fibres musculaires et élastiques.

- Les mêmes lésions, mais plus atténuées, sont retrouvées au niveau de l'aorte descendante, des iliaques primitive et externe, de l'hépatique.

- Les autres artères, y compris les pulmonaires, ne sont pas altérées.

OBSERVATION N° 7

Histoire clinique.

Homme de 46 ans.

- En 1939, à l'occasion d'une consultation en ophtalmologie, découverte d'une subluxation des cristallins et du syndrome de Marfan.

- Février 1962 : hospitalisé d'urgence à l'Hôpital Tenon, à la suite d'une blessure des vaisseaux fémoraux au niveau du triangle de Scarpa.

Après son intervention, fait une première poussée de décompensation cardiaque qui amène à découvrir une insuffisance aortique sévère. Le malade est autorisé à sortir après un traitement tonicardiaque et diurétique.

- Il sera bientôt rehospitalisé en cardiologie (Service du Pr. FACQUET), après une syncope d'effort accompagnée de douleurs thoraciques. A son entrée : tableau de défaillance cardiaque globale avec épanchement pleural gauche et oedèmes des membres inférieurs. TA 14/2. Signes périphériques d'insuffisance aortique. Souffle diastolique intense et souffle systolique, d'intensité maxima au foyer aortique.

Une angiographie révèle une dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante.

On conseille l'intervention chirurgicale.

Intervention le 1er Juillet 1963 (Professeur C. DUBOST).

- Sternotomie médiane verticale. A l'ouverture du péricarde, l'anévrysme apparaît volumineux, remplissant toute la partie supérieure de la cavité péricardique.

- Une circulation extracorporelle est mise en place entre les deux veines caves et l'artère fémorale. L'aorte est clampée, une canule de décharge mise en place dans l'oreillette gauche, et une aortotomie longitudinale donne un jour très suffisant pour constater l'état des lésions. Un élargissement très important de l'anneau aortique est responsable d'une insuffisance aortique massive.

- Résection de l'appareil sigmoïdien qui est remplacé par une valve de Starr N° 11 fixée à la périphérie de l'anneau par 22 points.

On résèque un large losange de la paroi aortique, de manière à diminuer la cavité de la poche, et on suture les deux berges de l'aorte sur deux plaquettes de Téflon, d'abord par une série de points en U rapprochés, puis par un surjet continu, étendu sur toute la longueur de l'incision qui représente environ une douzaine de centimètres.

- Le coeur est défibrillé électriquement par une décharge de 2.500 V qui est positive au deuxième essai. La circulation extra-corporelle est arrêtée après 1 h.30 de fonctionnement. La tension artérielle est à 13/8.

On termine par une bonne hémostase et la mise en place de 3 drains intrapéricardiques.

- Suture du sternum aux fils d'acier.

Examen histologique du fragment aortique (Dr. FAVRE).

- Techniques de coloration : trichrome, colorations de Wergert et à l'orcéine, colorations bleu alcion et P.A.S.

- Les fibres musculaires sont réduites à l'état de vestiges. Les fibres élastiques sont fragmentées et tronçonnées, ayant par endroit complètement disparu ; ailleurs, elles subsistent dispersées dans une structure collagène pauvre en cellules.

Entre ces fibres élastiques, existent des flaques de substance mucoïde. Situées entre les faisceaux de fibres élastiques encore respectés, elles ébauchent des kystisations plus ou moins importantes qui aboutissent à un clivage de la paroi. Cette amorce d'anévrysme disséquant se fait à tous les niveaux de la média, sans aucune systématisation. Cette substance mucoïde est colorée en bleu vif par le bleu alcion ; en revanche, le P.A.S. n'est pas franchement positif.

- Absence absolue de toute lésion athéromateuse. L'intima est mince, sans prolifération cellulaire, sans dépôt lipidique ou calcaire. Les valvules sigmoïdes d'épaisseur normale comportent également de petites zones de dégénérescence mucoïde.

Suites opératoires.

- Immédiates : elles furent compliquées par des abcès de paroi. Malgré le traitement tonicardiaque et diurétique, la dyspnée reste importante (Ne peut gravir plus de 20 marches, doit dormir avec deux oreillers). Plusieurs syncopes, spontanées et à l'effort.

- Six mois après l'intervention, l'examen thoracique montre :

. Choc de la pointe étalé, dans le 6me espace intercostal gauche, sur la ligne axillaire antérieure.
. Souffle systolique d'intensité moyenne sans maximum net.
. Petit souffle protodiastolique.
. Auscultation habituelle de la valve de Starr.

En scopie : coeur horizontal, fortement augmenté devolume. Aorte ascendante empiétant sur le champ pulmonaire droit.

E.C.G. (7-1-1964) : rythme sinusal ; axe de QRS à -30°. Hypertrophie ventriculaire gauche marquée.

- Le 1er Mai 1964 : mêmes signes fonctionnels. Le traitement tonicardiaque et les anticoagulants ont été poursuivis. Examen clinique inchangé, en dehors du souffle diastolique, devenu holodiastolique et dont l'intensité s'est considérablement accrue. Valve de Starr en place à la scopie.

On décide de surseoir à une nouvelle intervention.

2.- PRECISIONS ETIOLOGIQUES.

a)- Les complications cardio-aortiques sont fréquentes au cours du syndrome de Marfan ; trois statistiques les fixent à 60 % environ :

- MOSES (137) : sur 26 autopsies, trouve 15 atteintes aortiques ;
- MARVEL et GENOVESE (135) : sur 28 autopsies, trouvent 15 atteintes aortiques ;
- GOYETTE et PALMER (124) : sur 34 autopsies, trouvent 22 atteintes aortiques.

b)- La dilatation de l'aorte ascendante est la plus fréquente des atteintes aortiques. RANDRIAMANPANDY l'a retrouvée 22 fois sur 39 malades atteints d'anomalies cardio-aortiques. SOULIE et Coll. (147) donnent des chiffres de 60 à 70 % pour les cas autopsiés. En fait, l'appréciation exacte de la fréquence de la dilatation de l'aorte initiale est difficile pour deux raisons au moins :

- Les cas autopsiés sont presque toujours

morts d'atteinte cardio-vasculaire, aortique très souvent ;

- A l'inverse, des anévrysmes de petit volume - intrapéricardiques, en particulier - peuvent rester méconnus du vivant du malade.

Si l'on rapporte la fréquence de la dilatation aortique à l'ensemble des cas de Marfan, on ne trouve plus qu'un pourcentage inférieur à 30 % (22/78 pour RANDRIAMANPANDY (141)).

c)- Variations avec l'âge. Lucie ROSS (143) trouve une proportion moindre chez les enfants, puisqu'elle ne signale que 5 malformations aortiques sur 117 enfants atteints de syndrome de Marfan. RANDRIAMANPANDY répartit ses 75 cas de la façon suivante :

= 75 cas

d)- Sexe. 3 hommes pour 2 femmes.

e)- Génétique (116-126). WEVE (156) a montré, dès 1931, qu'il s'agissait d'une maladie héréditaire transmise suivant le mode mendélien autosomique par un gène irrégulièrement dominant à manifestations variables. 15 % représentent, pour Mc KUSICK (133b), des mutations nouvelles. WILSON (1957)(158) et BRETON (1961) (117) ont attiré l'attention sur le fait que la lecture des statistiques faisait apparaître deux variétés de Marfan :

- les unes pour lesquelles les manifestations cardio-vasculaires et particulièrement aortiques seraient fréquentes ;

- les autres indemnes de toute atteinte cardiaque ou aortique.

C'est ainsi que Mc KUSICK (133a) a observé une famille de Marfan avec 4 maladies aortiques mortelles en 4 générations. BRETON, sur une fratrie de 5 Marfan, a constaté 2 cardiopathies aortiques. Ce même auteur a publié l'observation d'une famille de 16 malades dont 4 présentaient des manifestations aortiques graves.

3.- QUELQUES DONNEES SUR L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Nous pourrions reprendre, mot pour mot, ce que nous avons écrit au sujet des anévrysmes idiopathiques, tant sur le plan de l'anatomie macroscopique que de l'histologie (16). Quelques points seulement seront soulignés.

a- L'intérêt d'une étude histologique de l'ensemble des artères, et surtout des artères pulmonaires. Si la médianécrose est constante en cas d'anévrysme, elle peut exister, latente, en dehors de lui; elle est retrouvée 17 fois sur 21 coupes anatomiques par GRIFFIN (125).

b- La fréquence assez grande de dilatation "en bulbe d'oignon", localisée aux trois sinus de Valsalva, uniquement intrapéricardique.

c- La possibilité d'association de dissection aortique, soit "a minima", soit hématome disséquant complet (dont un cas récent de SCHATZ et Coll. (145) s'est compliqué d'infarctus myocardique).

Les dimensions du sac et du fuseau sont variables : 10 à 12 cm de diamètre en moyenne ; 14 cm pour le malade N° 2 de TRAISMAN et JOHNSON (153) ; 18 cm pour TOBIN et Coll. (151) ; 19 dans l'observation N° 2 de BAER et Coll. (114-115).

La circonférence sigmoïdienne est égale à 13 et 14 cm pour les malades de TOBIN et de TOURNIAIRE (152), souvent moindre : 9 cm pour BAER et Coll.-

La surélévation des orifices coronaires a été observée 4 fois sur 78 par RANDRIAMANPANDY ; elle est souvent très marquée, de 4 à 6 cm. au-dessus des sigmoïdes (114-124-153).

4.- ETUDE SYMPTOMATIQUE ET EVOLUTIVE.*

a- L'examen radioscopique est incapable de montrer l'image directe de l'anévrysme localisé aux sinus de Valsalva et uniquement intrapéricardique ; il peut cependant mettre en évidence un signe indirect de valeur (133-147): la partie supérieure de l'arc inférieur gauche ou la partie inférieure de l'arc moyen gauche est le siège d'une voussure à cinétique paradoxale, expansive au moment de la rétraction de l'apex; cette anomalie cinétique est liée à la dilatation du bulbe aortique qui refoule à chaque systole vers la gauche l'infundibulum et le tronc de l'artère pulmonaire. Cette image doit être distinguée d'une grosse oreillette gauche d'insuffisance mitrale.

b- Les anévrysmes fusiformes de l'aorte ascendante, extrapéricardique, ne représentent qu'une extension des formes précédentes ; ils se terminent à l'origine du tronc artériel brachio-céphalique ; malgré la cyphoscoliose parfois très marquée, ils n'échappent pas à un examen scopique soigneux.

c- La dilatation de l'aorte ascendante associée à une coarctation isthmique n'est pas exceptionnelle. Nous en avons retrouvé une quinzaine d'observations (118-120-123-127-138-154-155). Cette association donne une très forte dilatation anévrysmale et s'accompagne le plus souvent d'hypertension artérielle et d'abolition des pouls fémoraux.

d- Des formes avec insuffisance mitrale (144). L'insuffisance mitrale, au cours du syndrome de Marfan,

---

(*)- Même remarque que pour l'anatomie pathologique.

est le plus souvent, mais non toujours, liée à la dilatation de l'anneau mitral qui accompagne la défaillance ventriculaire gauche ; celle-ci est secondaire à l'insuffisance aortique sévère, constante dans ces formes.

Une symptomatologie autonome s'individualise alors : apparition d'un souffle systolique apexo-axillaire, galop méso-diastolique, grosse oreillette gauche expansive.

e- L'évolution se fait, comme pour l'anévrysme idiopathique, vers l'insuffisance cardiaque irréductible ou la mort subite. TOBIN et Coll. (151) ont rapporté l'observation d'un jeune étudiant de 22 ans, décédé brutalement, et pour lequel on avait seulement la notion d'un "double souffle".

Les autres complications sont les mêmes.

Nous insisterons encore sur la possibilité d'association à la dilatation de l'aorte ascendante d'autres anévrysmes artériels, localisés à l'aorte descendante ou abdominale, voire aux artères périphériques iliaques, spléniques (142) ou humérale (observation N° 1 de SOULIE et Coll.(147)).

5.- LE DIAGNOSTIC.

Comporte deux étapes :

- affirmer la dilatation de l'aorte ascendante ;
- reconnaître les formes frustes du syndrome de Marfan.

a)- Reconnaître la dilatation de l'aorte ascendante

conduit à discuter deux examens complémentaires importants.

1)- Le cathétérisme cardiaque est dangereux, chez ces sujets dont l'ensemble du territoire vasculaire est fragilisé. Il expose à des ruptures arté-

rielles et à des perforations.

a- Le cathétérisme droit peut cependant s'avérer indispensable si l'on redoute une rupture d'un anévrysme de Valsalva associé. La courbe capillaire pourrait avoir un certain intérêt pour le diagnostic d'insuffisance mitrale ; il ne paraît pas sans danger de chercher à l'obtenir : WAGENVOORT (16) a, en effet, insisté sur la fréquence des atteintes artérielles pulmonaires.

b- Le cathétérisme gauche est encore plus risqué ; il permet l'angiographie aortique sus-sigmoïdienne qui donne de l'anévrysme des images de meilleure qualité.

2)- L'angiographie a été réalisée dans le syndrome de Marfan par SCHOOR et Coll. (146), dès 1951, STEINBERG et Coll. (148) en 1957, enfin, en 1958, FAY et Coll. (121) au Canada, GONIN et FROMENT (123) en France.

L'angiographie est particulièrement indispensable :

- lorsqu'on envisage un traitement chirurgical,
- et en cas de dilatation localisée aux sinus de Valsalva, elle a permis de confirmer que la cinétique particulière de l'arc moyen gauche, en scopie, était bien due à la distension du bulbe aortique qui refoule vers la gauche, à chaque systole, l'infundibulum et le tronc artériel pulmonaire (147).

b)- Rapporter la dilatation de l'aorte au syndrome de Marfan est parfois évident, mais peut être difficile dans les formes frustes.

1)- S'il s'agit d'un cas sporadique, il faut exiger plusieurs des anomalies somatiques fondamentales dont la plus fidèle et la plus caractéristique est la subluxation des cristallins.

2)- Si, au contraire, il existe une histoire familiale, Mc KUSICK pense qu'il suffit d'un seul signe pour affirmer le diagnostic, car, dans cette maladie à transmission dominante, les formes frustes à faible pénétrance ne sont pas rares. Mc KUSICK (133), VAN BUCHEM (135), WHITTAKER (157) ont rapporté de telles observations.

3)- Les arguments biologiques n'ont, par contre, qu'une valeur d'appoint.

. BACCHUS (113) a constaté une diminution des lipoprotéines ;

. SJOERDSMA, une élévation de l'hydroxyproline.

4)- L'étude histologique de la peau a un intérêt bien plus considérable. Nous reprenons ici les conclusions de MORETTI, LE COULANT et Coll. (136) :

"Les caractères cliniques et histologiques de la peau constituent un nouveau trait commun aux syndromes de Marfan et d'Ehlers-Danlos.

- Il existe, dans le syndrome de Marfan, une hyperélasticité cutanée analogue à celle du syndrome d'Ehlers-Danlos, bien qu'elle soit de moindre degré.

- Sur le plan histologique, les mêmes aspects sont retrouvés dans les deux syndromes : atrophie épithéliale ; absence de vitré colorable au Mac Manus ; hypertrophie du matériel orcéinophile du derme moyen et profond, revêtant un aspect le plus souvent régulier au niveau du derme moyen, plus diffus au niveau du derme profond.

"Ce nouveau critère cutané de diagnostic du syndrome de Marfan s'avère précieux dans les cas douteux. Il doit permettre d'assigner le plus souvent cette étiologie à des complications classiques comme la médianécrose aortique ou de l'incriminer devant un bloc auriculo-ventriculaire ou des perfora-

tions spontanées du grêle."

B.- LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE AU COURS DE L'ELASTORRHEXIE (164)

Les manifestations cardio-vasculaires de l'élastorrhexie ont été signalées, dès 1936, par URBACH et NEKAM (172), puis, en 1939, par URBACH et WOLFRAM (171). Mais ce sont surtout les travaux de TOURAINE (170) qui en firent, avec le pseudo-xanthome élastique et les stries angioïdes, le troisième signe fondamental de la maladie.

1.- FREQUENCE.

a)- La fréquence des manifestations cardio-vasculaires était fixée à 20 % par TOURAINE, après une étude portant sur 140 malades. Ce pourcentage est très certainement inférieur à la réalité : dans beaucoup d'observations, l'atteinte vasculaire - souvent latente - n'ayant pas été systématiquement recherchée.

Si l'on groupe les principales publications, près de 600 cas d'élastorrhexie ont actuellement été publiés :

SWEITZER	85	(cité par GOEMINNE et Coll (165))
TOURAINE (170).....	260	
SANDBRACKA (168) ..	100	
CONNOR (163)	106	
FOUCAULT (164)	48	
CARLBORG et Coll.(161) ..	29	

La fréquence des lésions cardio-vasculaires est très diversement appréciée : 1 fois sur 10 pour CONNOR, 27 fois sur 39 pour FOUCAULT.

Les deux sexes paraissent également atteints;

il s'agit le plus souvent de sujets jeunes.

b)- La fréquence de la dilatation de l'aorte ascendante paraît faible. L'atteinte aortique est cependant citée dans les observations anciennes ; malheureusement, la nature même de cette atteinte reste souvent très imprécise. La plupart de ces observations sont, ainsi, inutilisables (CHAUFFARD, RENARD et FONTAINE, RENAUD, DHERNY, APPELMANS et LEBBAS). VERHOEFF rapporte plusieurs observations en mentionnant l'inégalité du calibre aortique. KAUFMAN a constaté, chez un sujet non syphilitique, l'existence d'une tumeur épigastrique battante et soufflante, qui s'est révélée être un anévrysme de l'aorte abdominale.

Finalement, 5 observations seulement méritent d'être retenues ; la fréquence de la dilatation de l'aorte ascendante est probablement plus grande :

- Cliniquement, l'atteinte cardiaque est plus difficile à rechercher que l'atteinte vasculaire périphérique, beaucoup mieux connue.

- Les manifestations cardio-aortiques ont tendance à être attribuées à un athérome banal.

- L'étude anatomique et histologique de l'aorte est souvent omise dans les protocoles d'autopsie.

2.- LES CINQ OBSERVATIONS.

OBSERVATION N° 1 (de JOFFE et JOFFE)(166) :

C'est une observation purement clinique et ce n'est que sur des arguments de "présomption raisonnable" que nous l'avons retenue.

Elle concerne un jeune Russe du Caucase, âgé de 30 ans, qui présentait une énorme dilatation aortique et une forme complète oculaire et cutanée de

la maladie. Il n'est pas fait état de souffle diastolique. L'observation est ancienne et il n'y a ni angiographie ni électrocardiogramme.

OBSERVATION N° 2 (d'URBACH et NEKAM)(172) :

Dilatation fusiforme de l'aorte ascendante, chez un homme de 44 ans.

OBSERVATION N° 3 (de BOECK)(159) :

Patient non syphilitique de 44 ans, porteur d'une dilatation anévrysmale de l'aorte thoracique. L'examen anatomique des coupes a montré l'aorte athéromateuse mais non calcifiée. L'étude histologique révèle, pour la première fois, l'altération des fibres élastiques qui, par place, apparaissent "dissoutes" et, à d'autres endroits, "fragmentées à l'extrême".

OBSERVATION N° 4 (d'URBACH et WOLFRAM)(171) :

Il s'agit d'un homme dont l'âge n'est pas mentionné, atteint d'une ectasie de l'aorte ascendante et de manifestations neurologiques variées : aphasie, paresthésies des extrémités, vertiges. Décès après un ictus apoplectique. Les auteurs trouvent des "lésions graves" portant sur la tunique moyenne de l'aorte dont le tissu élastique est très altéré, fragmenté en petits nodules. Il n'y a ni altération de la lame élastique interne, ni modifications de l'intima.

OBSERVATION N° 5 (publiée par WILKINS et SOMMERS (173) et reprise par COFFMAN et SOMMERS (162)).

L'aorte, dont rien cliniquement ne trahissait l'atteinte, présentait au niveau de l'ascendante un aspect plissé transversalement, de couleur jaune, particulièrement nette au sommet des plis. Ces monticules apparaissent constitués de dépôts extrêmement

riches en fibres orcéinophiles. La limitante élastique au-dessous était abondante, épaisse, faite de fibres fragmentées dystrophiques. Les artères pulmonaires présentaient, à un degré moindre, les mêmes lésions.

3.- PRINCIPAUX CARACTERES DE LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE AU COURS DE L'ELASTORRHEXIE

Sur un nombre de cas aussi limité, seules quelques remarques sont possibles.

a)- Cliniquement, nous retiendrons :

1- La possibilité de formes latentes (WILKINS).

2- Les crises d'angor de l'anévrysme aortique doivent être, ici, différenciées de l'insuffisance coronaire due à l'atteinte tronculaire des artères coronaires, mécanisme beaucoup plus fréquent, puisque d'assez nombreuses statistiques l'estiment à 50 %.

3- L'existence de calcifications très fréquentes dans cette maladie ne suffit pas à poser le diagnostic d'atteinte aortique athéromateuse, banale chez un sujet âgé.

4- L'angiographie n'a jamais été pratiquée, à notre connaissance.

b)- Le diagnostic d'élastorrhexie est sans doute assez souvent méconnu :

- parce qu'il s'agit d'une affection rare ;

- parce que les formes frustes (160-167-174) sont très fréquentes, ne comportant souvent, à côté de l'atteinte artérielle, qu'un seul symptôme, parfois difficile à rechercher.

- Enfin, de la même manière que l'on admet l'existence de formes monosymptomatiques de la maladie révélées par des stries angioïdes ou des lésions cutanées, on est conduit à accepter la possibilité de formes à traduction uniquement vasculaire.

c)- Caractéristiques anatomo-pathologiques.

- Dans l'élastorrhexie, comme pour le syndrome de Marfan et l'anévrysme idiopathique, l'aspect macroscopique peut être trompeur et suggérer la syphilis.

- L'aspect histologique de la paroi aortique est également superposable : médianécrose, épaississement de l'intima, fibrose de l'adventice.

Le point le plus important de cette affection paraît être la propension à favoriser à la fois le développement :

- de thromboses artérielles dont le point de départ est constitué par "ces amas volumineux de fibres qui viennent faire saillie à l'intérieur de la lumière du vaisseau. Ces amas sont visibles macroscopiquement sur les artères de moyen calibre, sous la forme de petites élevures jaunâtres ; ils prennent l'aspect d'un plissement transversal sur les artères de fort calibre".

- d'anévrysmes artériels qui apparaissent entre les "zones de faiblesse" qui séparent les amas fibreux.

Ainsi s'explique cette triple tendance :

- aux thromboses sur les artères des membres ;

- aux thromboses et hémorragies sur les artères viscérales ;

- aux dilatations anévrysmales sur l'aorte et les artères de fort calibre.

d)- Différences avec les autres affections du tissu conjonctif. Nous n'avons pas retrouvé d'observation de rupture d'anévrysme du sinus de Valsalva ou d'hématome disséquant.

4.- QUELQUES CONCLUSIONS PRATIQUES.

a)- Le diagnostic d'élastorrhexie doit entraîner un examen systématique et complet du coeur, de l'aorte et des vaisseaux.

b)- La constatation d'une dilatation de l'aorte ascendante doit avoir pour conséquence :

1- Une enquête génétique.

2- Un examen ophtalmologique (à la recherche de stries angioïdes).

3- Une recherche minutieuse du pseudo-xanthome élastique, de siège souvent atypique (face interne des cuisses).

4- Le recours aux biopsies :

- artérielles, sur lesquelles SIGUIER (169) a attiré l'attention ;

- cutanées, préconisées par COFFMAN (162). Elles montrent l'existence d'un "tissu conjonctif basophile grossier au niveau de la couche profonde du chorion. A la coloration de VERHOEFF, le chorion profond est en partie composé de fibres élastiques épaisses et irrégulières, modérément fragmentées..".

Il est vraisemblable de penser que l'on pourra ainsi rattacher un petit nombre de dilatations de l'aorte ascendante à une forme fruste d'élastorrhexie.

C.- LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE DU SYNDROME D'EHLERS-DANLOS

1.- HISTORIQUE des MANIFESTATIONS CARDIO-VASCULAIRES.

SEZARY et Coll. (1933)(181) ont été les premiers à signaler la possibilité d'atteinte cardiaque au cours du syndrome d'Ehlers-Danlos.

Comme pour la maladie de Marfan, c'est l'association à des cardiopathies congénitales qui attira d'abord l'attention : FREEMANN (C.I.A.)(178), WALLACH (Tétralogie de Fallot)(184), MARGAROT, FANTL et Coll. (Canal auriculo-ventriculaire)(177) rapportèrent de tels exemples.

Récemment, ont été isolées des manifestations cardio-aortiques en relation directe avec la dystrophie élastique de la maladie :

- Insuffisance mitrale isolée (ERMERT (176) et SZEPETOWSKI (182)) ou accompagnée de fuite tricuspidienne (MADISON et Coll.)(180).

- Atteinte aortique : médianécrose simple (MADISON et Coll.)(180), hématomes disséquants (Mc KUSICK : 3 observations)(79), anévrysme du sinus de Valsalva (TUCKER et Coll.)(183).

2.- FREQUENCE de la DILATATION de l'AORTE ASCENDANTE.

Près de 150 cas de maladie d'Ehlers-Danlos ont été publiés ; malheureusement, la plupart d'entre elles ne comportent pas de précisions suffisantes sur l'état cardio-vasculaire. Il est donc impossible d'apprécier la fréquence réelle des complications cardiaques au cours de cette affection.

Nous n'avons retrouvé qu'une seule observation de dilatation de l'aorte ascendante ; encore celle-ci

n'est pas isolée mais associée à un anévrysme sacculaire d'un sinus de Valsalva. Nous allons en donner un résumé rapide.

3.- OBSERVATION de TUCKER et Coll. (183)

- Femme de 42 ans, d'origine italienne.

- 1956 : grossesse. Constatation d'un souffle cardiaque. Accouchement d'un nouveau-né porteur de malformations cardiaques.

L'interrogatoire apprend qu'en fait le souffle était connu dès 1954 et qu'elle a même subi à cette époque un premier cathétérisme. Un nodule thyroïdien avait également été découvert et justifié une étude par l'iode radio-actif (normale).
(Cf. Tableau p. 112)

Un second cathétérisme est fait ; il confirme "l'impression clinique d'insuffisance aortique avec dilatation ventriculaire gauche précoce".

- 1958 : se plaint de fatigue et de dyspnée depuis 4 ans. Crises d'angor d'effort.

A l'examen : TA 14/5. Cyanose discrète. Signes périphériques d'insuffisance aortique. Souffle diastolique au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum.

Radioscopie : hypertrophie ventriculaire gauche et double contour du bord droit attribué à une grosse oreillette gauche.

ECG : $\hat{A}$QRS dévié à gauche, hypertrophie ventriculaire gauche à l'occasion d'une infection respiratoire, aggravation de l'insuffisance ventriculaire gauche, et fièvre, font porter le diagnostic d'Osler (hémocultures négatives).

- 1960 : Recrudescence des signes fonctionnels et de l'angor. Exploration fonctionnelle respiratoire (normale).

Date	Pression en mm. Hg					Saturation Art. en O_2		D.C.	Résist. dynes/sec/cm	
1954	8/4	30/5	31/17 (23)			94	-	5,5		
1956	(7)		42/23 (32)	(14)	150/65 (100)	-	-	4,2	343	1770
1962	14/12 (8)	62/7	65/40 (53)	40/26 (35)	222/54 (94)	87	100	2,93	492	2350
	O.D.	V.D.	A.P.	C.P.	A.H.	au repos	après O_2		Pulmonaire	Systémique

- Août 1962 : découverte du syndrome d'Ehlers-Danlos auquel on rattache l'hyperélasticité cutanée et ligamentaire, les varicosités des membres inférieurs, une luxation de la rotule survenue en 1945 à l'occasion d'un traumatisme minime, une hernie ombilicale et un prolapsus utérin. Biopsie cutanée : cutis hyperelastica.

- Novembre 1962 : convoquée pour un troisième cathétérisme. TA 185/40. F.O. : petite lésion choroïdienne de l'oeil gauche. Sérologie négative. Crase sanguine normale. Radio abdomen : masse calcifiée du quadrant inférieur gauche (Kyste dermoïde ?). Radio et ECG inchangés. Cathétérisme et cinéangiographie : "Echec du cathétérisme rétrograde pour pénétrer dans le ventricule gauche, en raison de l'extrême dilatation de l'aorte ascendante et d'un vaste anévrysme (non rompu) du sinus de Valsalva droit. Pas de cathétérisme transseptal."

4.- QUELQUES REMARQUES CONCERNANT LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE AU COURS DU SYNDROME D'EHLERS-DANLOS.

- Sa rareté est moins réelle que ne le suggérait ce seul cas rapporté ; sa méconnaissance est sans doute fréquente.

- Des lésions histologiques caractéristiques de médianécrose kystique ont été observées au niveau de l'aorte ascendante, chez le malade de MADISON (180), qui ne présentait pourtant pas de dilatation aortique initiale.

- Les épisodes fébriles inexpliqués, posant le problème de l'Osler, sont également possibles.

- Les formes frustes peuvent bénéficier de la biopsie cutanée (175).

- Il faut toujours rechercher un trouble de la coagulation.

- Outre ce dernier inconvénient, toute intervention chirurgicale sera compliquée par la tendance à la rétraction des plaies.

D.- LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE EXISTE-T-ELLE AU COURS DU SYNDROME DE MARCHESANI ?

Le syndrome de MARCHESANI (186 à 189) associe :

- des anomalies oculaires : luxation bilatérale des cristallins, évolution vers le glaucome,

- et des anomalies morphologiques : petite taille, brachydactylie.

La plupart des auteurs le classent parmi les affections héréditaires du tissu conjonctif, en raison :

- des nombreux points communs cliniques et anatomiques qui le relient à des syndromes proches : Marfan et Ehlers-Danlos,

- et de son alternance possible dans une même généalogie avec le syndrome de Marfan (185).

Aucun exemple de dilatation de l'aorte ascendante au cours de la maladie de Marchesani n'a été retrouvé, mais quelques réserves s'imposaient à propos du malade N° 3.

N' est pas signalée, non plus, la possibilité de médianécrose, d'hématome disséquant ou d'anévrysme des sinus de Valsalva.

Il est difficile de se prononcer avec certitude sur l'existence ou non de lésions cardio-aortiques ; cette affection n'a jusqu'ici intéressé que les ophtalmologistes, et la plupart des publications, même les plus récentes, ne font allusion ni au coeur ni aux vaisseaux.

E.- LA DILATATION DE L'AORTE ASCENDANTE EXISTE-T-ELLE AU COURS DES DYSTROPHIES HEREDITAIRES MIXTES OU ASSOCIEES A D'AUTRES SYNDROMES MALFORMATIFS ?

Nous n'en avons trouvé aucun exemple, mais il est raisonnable de penser que des atteintes aortiques sont possibles au cours de tels syndromes.

Ceux-ci sont d'ailleurs parfaitement connus.

a- L'élastorrhexie peut s'associer à :

- la maladie de Paget (193-195),
- l'ostéoporose d'Albers-Schonberg (190),
- la maladie de Recklinghausen.

b- Le syndrome d'Ehlers-Danlos a été rencontré en association avec :

- la maladie de Recklinghausen (196-197),
- le pterygium coli (syndrome de Turner, syndrome de Bonnevie-Ulrich).

c- Enfin, les différents symptômes des dystrophies élastiques héréditaires peuvent être présents chez un même malade :

- Ehlers-Danlos + Marfan (192-194-199) : l'ectopie du cristallin étant considérée comme suffisante au diagnostic (Mc KUSICK)(179) ;

- Ehlers-Danlos + Grondblad-Strandberg (3 cas)(181-188).

Chapitre VI

ETUDE PHYSIO - PATHOLOGIQUE (202)

A.- LA MEDIANECROSE KYSTIQUE N'EST QU'UNE LESION HISTOLOGIQUE SECONDAIRE A L'ALTERATION DES FIBRES ELASTIQUES.

1- Au cours des dystrophies élastiques héréditaires, les lésions des fibres musculaires sont tardives et accessoires. Nous avons déjà abordé ce problème à l'occasion de l'étude histologique de l'anévrysme idiopathique.

2- Les "cavités mucoïdes" ne sont que des lésions d'accompagnement, traduction de la dégénérescence avancée du tissu élastique.

- Elles n'apparaîtraient qu'en raison d'altérations locales de la substance fondamentale.

- Ce caractère oppose formellement les maladies avec médianécrose, aux affections avec surcharge mucoïde : maladie de HURLER (201-208-210) et syndromes apparentés, où l'altération élastique est secondaire aux troubles du métabolisme des mucopolysaccharides. Le stockage se fait dans des cellules histiocytaires particulières (cellules de Buhot) qui infiltrent les différentes tuniques de l'aorte. Les complications cardio-vasculaires du gargoylisme (dissections aortiques surtout) sont très proches de celles de l'arachnodactylie. Nous n'avons pas retrou-

vé d'observation d'anévrysme de l'aorte ascendante, au cours de cette affection.

3- L'altération des fibres élastiques est donc le phénomène initial des dystrophies héréditaires.

a- La nature même de cette déficience des fibres élastiques reste mystérieuse. On en est réduit à des hypothèses.

- Fragilité constitutionnelle des fibres élastiques, invoquée pour l'élastorrhexie.

- Défaut de disposition des fibres pour le syndrome d'Ehlers-Danlos. JANSEN (207) a, en effet, montré que les fibres collagènes y sont insuffisamment fasciculées en fibres et celles-ci, à leur tour, insuffisamment groupées en faisceaux.

- Diminution de la synthèse de l'élastine au profit du collagène, caractériserait le mécanisme propre au Marfan.

- Troubles enzymatiques, surtout invoqués depuis la découverte par BANG et BALO (200) de l'élastase. Dans 2 cas d'Ehlers-Danlos, HALL et Coll.(206) trouvent des taux de l'inhibiteur de l'élastase 50 à 100 fois plus élevés que dans le sérum normal.

b- L'étude du lathyrisme (215), qui avait beaucoup fait espérer, n'a pu apporter d'explication satisfaisante. Le lathyrisme est une maladie résultant de l'ingestion exagérée d'une certaine variété de pois du genre Lathyrus.

- Le lathyrisme expérimental du rat revêt un intérêt considérable en raison des manifestations squelettiques (ostéolathyrisme) et cardio-vasculaires. Le principe toxique est la β-amino-propio-nitrile qui a pu être isolée à partir de certaines espèces de pois seulement (L. odoratus, L. pusillis, L. hirsutis). La plupart des animaux d'expérience meurent de dissection

aortique.

L'étude histologique de l'aorte de ces rats montre :

. une dégénérescence des fibres élastiques (par lyse ou par trouble de leur formation) et parfois des fibres musculaires ;

. une augmentation du collagène ;

. et des modifications de la substance fondamentale (accroissement des mucopolysaccharides).

Ces lésions sont tellement proches de celles de la dolichosténomélie, qu'un rapprochement s'imposait.

Des études isotopiques ont montré que la modification essentielle est un défaut de formation des chondroïtines sulfates A et C, résultant d'une déficience de la fibrogenèse.

On peut admettre que les nitriles agissent en inhibant la synthèse de certains polysaccharides essentiels. Le défaut d'un précurseur ou d'un enzyme pourrait aboutir au même résultat. Le mécanisme n'a jamais pu être prouvé en pathologie humaine.

- Le lathyrisme humain (dû à L. sativus, L. cicera, ou L. ilymenum) est une toute autre maladie à manifestations neurologiques (Neurolathyrisme).

c- Quels qu'en soient le mécanisme et l'explication, cette dégénérescence élastique de la paroi élastique va évoluer et aboutir à l'aspect histologique de la médianécrose kystique. Certains auteurs ont attiré l'attention sur le rôle des traumatismes internes répétés, représentés ici par la traction du coeur sur l'aorte fragilisée ! Ce mécanisme jouerait d'autant plus que des déformations thoraciques seraient associées.

d- Comme le pensent Mc KUSICK (107) et HEATH

(101), il est possible que l'altération des fibres élastiques soit quelquefois acquise,

- soit en raison de modifications biologiques générales (grossesse) ; des travaux expérimentaux récents (209) ont montré une action certaine des oestrogènes sur les tissus de l'aorte ; ils augmenteraient le taux de consommation de l'oxygène et retarderaient l'apparition de l'athérome ; leur action sur le tissu élastique reste assez mal expliquée.

- soit en raison de traumatismes locaux répétés. C'est reprendre ici le problème des dilatations post-sténotiques du rétrécissement aortique.

4- Quel est le mécanisme de l'altération initiale des fibres élastiques au cours de la dilatation idiopathique ?

a- Il est probable qu'un certain nombre de dilatations idiopathiques sont dues à une altération constitutionnelle élastique. Elles représentent alors une forme localisée d'une arachnodactylie. Mais on ne parlera de dilatation idiopathique que si une étude généalogique rigoureuse montre l'absence de toute dolichosténomélie parmi les ascendants et collatéraux. Admettre ces propositions, c'est considérer qu'un certain pourcentage d'anévrysmes idiopathiques ne soit que la traduction d'un syndrome de Marfan fruste et surtout sporadique. RYWLIN (212) interprète une de ces observations dans ce sens.

b- Un certain nombre de fois, l'altération des fibres élastiques est sans doute acquise. Peut-être faut-il faire intervenir des troubles du métabolisme local, enzymatiques par exemple (204).

o o

B.- COMMENT SE CONSTITUENT LES LESIONS CARDIO-AORTIQUES A PARTIR DE LA MEDIANECROSE KYSTIQUE ?

1- Les lésions cardiaques et la cardiomégalie ne sont que les conséquences de l'insuffisance aortique. L'histologie du myocarde montre des zones de fibrose et des étendues de nécrose des fibres musculaires. La plupart des auteurs (16) admettent que ces aspects sont secondaires à l'hypertrophie-dilatation du coeur, aggravée par l'insuffisance coronaire. Ces modifications se développent parallèlement à l'insuffisance aortique et sont d'autant plus graves que la maladie est plus évoluée.

2- L'épaississement des valvules sigmoïdes aortiques est indifféremment observé au cours de la dilatation idiopathique et du syndrome de Marfan ; contrairement à ce qui a été suggéré, il ne saurait donc être considéré comme caractéristique de cette dernière affection. WAGENVOORT (16) pense qu'il ne pourrait représenter qu'une simple "réaction à l'effort hémodynamique de l'insuffisance aortique." Il est possible aussi qu'il ne soit que le résultat du développement secondaire d'une endocardite valvulaire.

Une fois établi, pourtant, cet épaississement contribue sans doute à accroître la régurgitation sanguine.

3- La fragilisation de la paroi aortique (par la médianécrose) va permettre la dilatation anévrysmale de l'aorte. Celle-ci sera d'autant plus importante que le déficit en fibres élastiques sera plus grand. Lorsque cette carence présente un maximum localisé, un anévrysme sacculaire peut venir se superposer à la dilatation globale.

FREIS (205) a montré qu'il existait normalement dans la partie initiale de la crosse aortique,

une turbulence importante, alors que le flux sanguin devient laminaire dans l'aorte descendante. Il est vraisemblable que ces tourbillons doivent être assimilés à des microtraumatismes répétés. Cette hypothèse expliquerait le siège prédilectif des anévrysmes pour l'aorte ascendante. Les dilatations poststénotiques du rétrécissement aortique peuvent également se constituer de la même manière.

WOLINSKY et GLAGOV (216) ont étudié expérimentalement l'action de la pression interne de l'aorte sur la constitution histologique de la paroi artérielle. Ils ont constaté qu'au-delà des valeurs diastoliques, le rayon de l'aorte augmente et l'épaisseur de la paroi aortique diminue rapidement. L'ondulation des lamelles élastiques diminue uniformément, de même que les distances interlamellaires. Un mince réseau fibrillaire d'élastine relie les minces lamelles. Les fibres collagènes ne montrent aucune orientation précise. Il est ainsi permis de conclure qu'une augmentation de la pression intra-aortique entraîne une altération secondaire de la couche élastique de l'aorte. Ce mécanisme expliquerait bien les anévrysmes des coarctations ; il peut être également invoqué pour l'anévrysme idiopathique si l'on admet que la fragilisation antérieure de la média la rend impropre à supporter des chiffres de pression physiologique.

Une fois ce premier degré de dilatation ainsi obtenu, un ralentissement relatif du flux sanguin va se produire le long des parois. Par effet BERNOUILLI (202), la tension sur l'intima sera accrue, et dès qu'elle est amorcée, la dilatation ne peut avoir que tendance à s'aggraver.

4- La dilatation de l'anneau aortique se constitue parallèlement et par un mécanisme proche.

La dilatation de la base de l'aorte va obligatoirement s'accompagner de celle de l'anneau. Ainsi apparaît l'insuffisance aortique. Ultérieurement, la

dilatation ventriculaire gauche viendra aggraver cette distension annulaire.

5- La surélévation des orifices coronaires suggère qu'à la dilatation transversale de l'aorte se superpose un processus moins marqué d'élongation.

C.- LES DEUX AUTRES CONSEQUENCES DE LA MEDIANECROSE KYSTIQUE

1- Le développement d'une dissection aortique.

Pour BRAUNSTEIN (202), le phénomène initial indispensable est un certain degré de dilatation de l'aorte, responsable d'une augmentation de la tension sanguine sur l'intima. Le deuxième point important est l'existence d'une zone de faiblesse de la média à l'union de ses 2/3 internes (nourris par imbibition) et de son 1/3 externe (alimenté par les vasa vasorum), expliquant une tendance relative au clivage à ce niveau.

Il est impossible, à la rupture de l'intima, de se faire d'une zone de faible pression (vide thoracique) vers une zone de forte pression (lumière aortique). Elle ne se produit donc que secondairement et inconstamment.

L'hématome intrapariétal peut avoir deux origines :

- saignement des vasa vasorum rompus ; l'hématome ainsi réalisé pouvant inverser le sens de la différence des pressions et provoquer la rupture intimale ;

- la dégénérescence de la média peut être telle qu'elle supprime tout soutien à l'intima, qui se rompt de la même manière que se crèverait une membrane de capsule de MAREY, sur laquelle s'exercerait une forte pression (203).

Une fois constitué, l'hématome se propage à travers les couches musculaires de la média encore saine.

2- La rupture complète de l'aorte ascendante (hémopéricarde ou hémomédiastin) se comprend facilement. Elle siège à l'endroit où les altérations élastiques sont les plus importantes.

Chapitre VII

TRAITEMENT CHIRURGICAL

A.- GENERALITES.

1- L'altération du tissu élastique, qui caractérise les différentes affections que nous venons d'étudier, a une dernière conséquence pratique : elle accroît les difficultés opératoires et compromet le pronostic secondaire.

2- L'aorte du syndrome de Marfan (218-225),toujours très dilatée et fragile, risque de se rompre prématurément. Ces gros coeurs ont une tendance marquée aux troubles du rythme et à la fibrillation ventriculaire en particulier.

3- Les difficultés sont au maximum pour la maladie d'Ehlers-Danlos (177), où s'ajoutent deux complications :

- la rétraction cutanée qui retarde la cicatrisation,
- et les troubles de l'hémostase, parfois associés.

4- L'absence d'adhérences facilite l'abord de l'anévrysme.

5- Quelle que soit la technique chirurgicale employée, il est indispensable d'installer très vite une perfusion coronaire qui sera maintenue pendant

toute la durée de l'intervention.

6- La surélévation des orifices coronaires représente un danger chirurgical certain, la localisation exacte des ostia étant facilement méconnue (Malade N° 3 - GROVES et Coll. (222)).

B.- INDICATIONS OPERATOIRES.

La décision opératoire est habituellement prise dans une des trois conditions suivantes :

- Sévérité de l'insuffisance aortique (36-37) ; un état de mal angineux paraissant une indication impérieuse.

- Risque de rupture, d'ailleurs fort problématique, le volume de l'anévrysme n'étant qu'un élément d'orientation.

- Insuffisance cardiaque rebelle, avec angor et oedème pulmonaire subintrants.

Il est plus difficile de conseiller l'intervention systématique aux formes rares, encore bien tolérées ; le risque évolutif immédiat est impossible à apprécier, la plupart des malades n'ayant été jugés que sur quelques mois d'observation. Le risque opératoire est important ; GROVES et Coll. (221) le chiffrent à plus de 30 % (5 décès pour 14 opérés).

C.- TECHNIQUES OPERATOIRES.

La première tentative chirurgicale sur un anévrysme aortique fut réalisée par TUFFIER, en 1902. Depuis, de nombreuses techniques ont été décrites ; beaucoup d'entre elles sont totalement dépassées. C'est le cas pour la plupart des interventions partielles ne portant que sur l'anévrysme (10) ou ne donnant qu'une correction imparfaite de la fuite

diastolique (17). La technique d'HUFNAGEL (221) tend à être délaissée et actuellement deux types d'intervention peuvent être proposés.

1- BAHNSON et NELSON (7)(1956) ont été les premiers à proposer un traitement efficace des anévrysmes aortiques proximaux. Leur procédé qui s'est perfectionné (217-221) consiste en :

- la suppression de l'appareil sigmoïdien remplacé par une valve de STARR-EDWARDS ;

- une résection de l'aorte initiale ascendante entre les coronaires et le tronc brachio-céphalique. Cette exérèse s'arrête à environ 1 cm au-dessus des ostia coronaires (ce qui permet de conserver la perfusion). Une prothèse est mise en remplacement.

WHEAT, WILSON et BARTLEY (228) ont rapporté le succès opératoire obtenu pour un anévrysme syphilitique de l'aorte ascendante. L'intervention fut conduite après installation d'un by-pass cardio-pulmonaire et sous hypothermie. L'anévrysme fut excisé entièrement jusqu'à l'anneau aortique, à l'exception de deux petites languettes entourant les orifices coronaires et qui furent conservées. Une prothèse de Starr fut mise en place et un greffon en Téflon remplaça l'aorte ascendante. Ce procédé, théoriquement satisfaisant, n'a pas été, à notre connaissance, utilisé dans le traitement des anévrysmes idiopathiques ou du syndrome de Marfan.

WALDHAUSEN (227) (après DE BAKEY et coll. (210)) a été plus loin encore et a réalisé le remplacement complet de l'aorte thoracique. Cette technique pourrait être le seul traitement de certaines dissections chroniques révélées par une dilatation de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique sévère (Malade N° 5).

2- Ch. DUBOST a employé, chez nos malades, une

méthode différente :

- Pose d'une valve de Starr avec ou sans suppression de l'appareil sigmoïdien ; dans ce dernier cas, les valvules conservées sont suturées profondément sur l'anneau aortique et viennent former coussinet à la valve artificielle (Voir compte rendu opératoire du malade N° 3).

- Résection losangique "en quartier d'orange" de la paroi anévrysmale, de façon à réduire la cavité de la poche ; les deux bords de l'aorte sont ensuite suturés sur deux attelles de Téflon. Cette exérèse n'a pas été réalisée chez le malade N° 3.

Cette technique, qui a donné des résultats satisfaisants (bonne correction de l'insuffisance aortique) est passible d'une critique : elle laisse en place une aorte malade.. Il n'est nullement démontré que le risque ainsi couru soit supérieur à celui du remplacement prothétique !

Pour nous résumer, tous les auteurs sont actuellement d'accord pour corriger l'insuffisance aortique par une valve de Starr ; le point discuté est l'exérèse complète de l'aorte pathologique et la mise en place d'un greffon plastique.

D.- RESULTATS IMMEDIATS.

1- Le risque opératoire a été, pendant longtemps, considérable ; cinq dilatations idiopathiques publiées en détail ont été opérées : un cas de WEAVER (17), l'observation de MATTISON (10) et trois malades de WAGENVOORT (16). Le décès est survenu quatre fois rapidement. L'opéré de MATTISON est mort subitement cinq mois plus tard ; l'autopsie a montré que l'aorte et les valvules n'avaient pas subi de dommages.

Les publications chirurgicales de BAHNSON (7)

et surtout de GROVES (222) donnent des résultats plus encourageants. GROVES a opéré huit malades atteints d'anévrysmes avec médianécrose : la mort rapide est survenue trois fois.

Trois anévrysmes idiopathiques et un syndrome de Marfan (on excepte la dissection chronique : malade N° 5) ont été opérés par le Professeur DUBOST. Un seul est décédé (malade N° 4). Les autres ont obtenu soit un très bon résultat (malade N° 1 : disparition de tous les signes fonctionnels), soit une franche amélioration (malade N° 3, pour lequel nous n'avons que quelques semaines de recul - malade N° 6).

2- Les complications post-opératoires sont variées.

- Certaines sont communes à toute chirurgie cardiaque : tamponnade par exemple, pouvant nécessiter une réintervention.

- D'autres sont dues à l'utilisation de la circulation extra-corporelle : anémie hémolytique, anurie.

Seuls nous intéressent ici les accidents liés au terrain et qui sont de deux types :

- Les désinsertions immédiates de la valve artificielle sont cause de mort subite ou se traduisent par un tableau d'insuffisance ventriculaire gauche avec oedème pulmonaire et réapparition du souffle diastolique.

- Les hémorragies intrathoraciques sont dramatiques et traduisent un lâchage des sutures ou une rupture du greffon.

Le syndrome post-péricardiotomie, nullement spécifique, mais fréquent, peut soulever quelques problèmes. La conduite thérapeutique habituelle est le recours aux corticoïdes. Ceux-ci ont été accusés

de faciliter l'altération du tissu élastique et d'augmenter le risque de dissection ou de désinsertion de la valve artificielle. Cette affirmation a surtout un support expérimental : STEFFE et SNELL (213) ont obtenu, chez le hamster, par administration de cortisone, des dissections aortiques tout à fait caractéristiques. Il n'est pas certain que l'on puisse transposer à l'homme. Une certaine prudence dans l'utilisation de la corticothérapie s'impose néanmoins.

E.- L'EVOLUTION AU-DELA DU SIXIEME MOIS.

Nous n'en avons que quelques cas, même en regroupant les observations de syndrome de Marfan. L'avenir de ces malades est plein d'incertitudes en raison du terrain et de l'utilisation d'un matériau étranger à l'organisme. La valve artificielle a ses propres complications (226) (infection, thrombose). Le devenir du greffon aortique est également imprécis ! Quatre complications particulières méritent d'être soulignées :

1- La mort subite ne reçoit pas toujours d'explication autopsique (Malade de MATTISON (10)). Il est possible que la valve de Starr, entraînant une réduction légère du débit systolique, soit parfois responsable d'une syncope d'effort mortelle. C'est ce que suggère Starr lui-même et c'est ce qui l'a conduit à modifier un peu sa valve (226).

2- La désinsertion de la valve artificielle est rarement complète et alors synonyme de mort rapide. Beaucoup plus souvent, elle n'est que partielle et s'aggravera progressivement. La réapparition du souffle diastolique sera le premier signe. Les signes fonctionnels suivront : dyspnée et angor.

Se pose alors le très délicat problème d'une réintervention ; aucun cas n'en a été rapporté.

3- La reconstitution de l'anévrysme sera dépis-

tée par l'examen radiologique régulier.

4- La survenue d'un hématome disséquant ou d'une rupture aortique paraît également devoir être redoutée.

CONCLUSIONS

Depuis la description, par ROTTINO (1939), du premier cas d'anévrysme idiopathique, dix observations nouvelles ont été publiées en détail.

Quatre exemples sont ici rapportés ; trois fois, une étude anatomique et histologique a pu être réalisée.

Les quinze observations réunies permettent de dégager quelques caractères essentiels, particuliers à cette affection rare :

- l'âge jeune des malades, des hommes le plus souvent ;

- son aspect de dilatation globale de l'aorte ascendante avec distension "en bulbe d'oignon" des sinus de Valsalva ;

- cliniquement, est réalisée une insuffisance aortique sévère, due essentiellement à l'agrandissement de l'anneau aortique. Cette régurgitation diastolique massive est responsable de douleurs angineuses souvent subintrantes et évolue rapidement vers l'insuffisance cardiaque rebelle.

La symptomatologie, l'anatomie pathologique et l'évolution de l'anévrysme idiopathique sont absolument identiques à celles des dilatations de l'aorte ascendante couramment observées dans le syndrome de Marfan. Quelques observations analogues ont été signalées au cours de l'élastorrhexie ou du syndrome d'Ehlers-Danlos. Il est possible qu'un certain nom-

bre d'anévrysmes idiopathiques ne soient qu'une manifestation régionale d'une forme monosymptomatique de dystrophie héréditaire du tissu conjonctif.

Cette hypothèse paraît encore être confirmée par l'existence d'un support histologique commun : la médianécrose kystique idiopathique d'Erdheim. En réalité, cette lésion si particulière n'est pas spécifique, pouvant être rencontrée dans la plupart des dilatations de l'aorte initiale qui ne sont liées ni à l'athérome, ni à une cause infectieuse ou traumatique.

Le rétrécissement aortique, la bicuspidie et la coarctation peuvent ainsi s'accompagner de dilatation de l'aorte ascendante et de lésions histologiques de médianécrose. Celle-ci apparaît ainsi parfois comme secondaire... et on peut supposer que les anévrysmes idiopathiques relèvent quelquefois d'altérations non congénitales des fibres élastiques. C'est ce que suggère l'étude du lathyrisme expérimental.

Dans la constitution progressive de l'anévrysme à partir de la médianécrose, le rôle essentiel semble être joué par la tension sur l'intima (Effet BERNOUILLI), devenue trop forte pour une paroi aortique fragilisée.

Malgré l'altération du tissu conjonctif, le traitement chirurgical est justifié par la gravité évolutive de la maladie. Le pronostic opératoire reste réservé, dans l'immédiat et à distance, en raison d'une double incertitude quant au devenir de la valve artificielle, du greffon ou de la résection aortique. Peut-être les greffes humaines, portant à la fois sur l'appareil valvulaire et sur l'aorte ascendante, représenteront-elles un nouveau progrès.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. CORDIER

Le Président
de la thèse,

P. SOULIÉ

B I B L I O G R A P H I E

HISTORIQUE

1- ACHARD - Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 19 : 834, 1902.

2- APERT E.- "Les formes frustes du syndrome dolichosténomélique de Marfan". Nourrisson, 26, I, 1938.

3- CRANLEY J.J., HERRMANN L.G. et PREMINGER R.M.- "Natural history of aneurysms of the aorta". Arch. Surg. 69, 185, 1954.

4- LAUBRY C.- "Appareil circulatoire", 2e éd., 1941. Masson et Cie, Ed.-

5- MARFAN A.B.- "Un cas de déformation congénitale des quatre membres plus prononcée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement".- Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 13, 220, 1896.

6- SALLE - Jahrb. f. kinderch 75 : 540, 1912.

LES DILATATIONS IDIOPATHIQUES DE L'AORTE ASCENDANTE

1°- Les observations publiées.

7- BAHNSON H.T. et NELSON A.R.- "Cystic medial necrosis as cause of localised aortic aneurysms

amenable to surgical treatment". Ann. Surg. 144 : 519-529, 1956.

8- DAVIS D.H.- "Idiopathic cystic medionecrosis of the aorta".- Brit. Heart. J. 1941, 3, 166.

9- DELZANT J.F., CARAMANIAN N. et ACAR J.- "Dissection aortique étendue par dystrophie pariétale d'étiologie indéterminée". Coeur et Médecine interne, tome I, N° 2, 1962, pp.259 à 263.

10- MATTISON W.E. et CLUFF E.L.- "Anévrysme fusiforme de l'aorte ascendante associé à la médianécrose".- Bull. John Hopkins Hosp. 1956, Avril, N° 4, p. 309.

11- MORRIS J.L., DAVID L.S., YANG-WANG et EDWARDS J. E.- "Rupture of aortic valve secondary to aneurysm of ascending aorta".- Circulation, vol. XXVII, Mars 1963.

12- RAEKALLO - 1958, cité par ACAR.

13- REID R.T.W.- "Bicuspid aortic valve associated with aneurysmal dilatation of ascending aorta. Report of a case".- M. J. Australia, 1952, 2, 628.

14- ROTTINO A.- a)-"Medial degeneration in a non ruptured aorta appearing syphilitic macroscopically".- Arch. Path. 1939, 27, 320.

b)- "Medial degeneration cystic variety in unrupted aortas".- Ann. Heart. J. 19 : 330, 1940.

c)- "Medial degeneration of the aorta as seen in twelves cases of dissecting aneurysm".- Arch. Path. 28, 1, 1939.

d)- "Medial degeneration study of 210 suture autopsy specimens by serial blocks methods".- Arch. Path. 1939, 22, 377.

15- TUNG-HSI-LIN et LIEBOW W.A.A.- "Marfan's syndrom". Lab. Invest. 1952, 1, 382.

16- WAGENVOORT C.A., NEUFELD H.N. et EDWARDS J.E.- "Le système cardio-vasculaire dans le syndrome de Marfan et dans la dilatation idiopathique de l'aorte ascendante".- Am. J. Cardiol., Av. 1962, 9, N° 4, p. 496-507.

17- WEAVER W.F., EDWARDS J.E. et BRANDENBURG R.O.- "Dilatation idiopathique de l'aorte avec insuffisance aortique valvulaire, forme fruste possible du syndrome de Marfan".- Proceed. of the Staff Meet. Mayo-Clinic., Vol. 34, N° 22, Oct. 1959.

18- YETTRA M. et LASKY I.I.- "Aneurysmal dilatation of the aorta associated with cystic medial necrosis".- Am. Heart. J., 1947, 33, 516.

2°- Etude anatomique et histologique.

19- CELLINA M.- "Medianecrosis disseminata aortae".- Arch. Path. Anat. 280, 65, 1931.

20- DREYFUS P. et MORIN B.- "La dilatation isolée de l'artère pulmonaire".- Coeur et Méd. Int., tome II, N° 2, 1963, pp. 145-151.

21- ERDHEIM J.- a)- "Medianecrosis aortae idiopathica".- Arch. Path. Anat. 454, 1929.

b)- "Medianecrosis aortae idiopathica cystica".- Arch. Path. Anat. 276, 187,1930.

22- FROMENT R., DALLOZ C., AGE C., CAHEN P. et SCHLIENGER R.- "Quinze cas de dilatations apparemment idiopathiques ou de malpositions du tronc artériel pulmonaire".- Arch. Mal. Coeur et Vx., 56, 1309, 1963.

23- GORE I. et SENVERT V.J.- "Dissecting aneurysm of

the aorta."- A.M.A. Arch. Path. 53,121, 1952.

24- GORE I.- a)- "Pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta".- A.N.A. Arch. Path. 53, 142, 1952.

b)- "Dissecting aneurysm of the aorta in persons under 40 years of age".- Arch. Path. 1953, 55, 1.

25- GSELL O.- "Wandnekrosen der aorta als sellständige Erkrankung und ihre Beziehung zur Spontanruptur".- Arch. Path. Anat. 270, 1, 1928.

26- HEATH D., WOOD E.H., DUSHAWE J.W. et EDWARDS J.E.- "The structure of the pulmonary trunk at different ages and in cases of pulmonary hypertension and pulmonary stenosis".- J. Path. and Bact. 77, 443, 1959.

27- HIRST A., JOHNS V., KIME W.- "Dissecting aneurysm of the aorta. A review of 505 cases".- Medicine 37, 217, 1958.

28- MORITZ A.R.- "Medionecrosis aortae idiopathica cystica".- Am. J. Path. 8, 717, 1932.

29- POLICARD A. et COLLET A.- "Physiologie du tissu conjonctif normal et pathologique".- Masson et Cie, Ed., Paris, 1961.

30- WEISE W.- Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path. 93, 238, 1934.

3°- Etude clinique et évolutive.

31- BINSWANGER J. et STUCKI P.- "Angina intestinalis und intestinalinfarkt bei aorteninsuffizienz". Cardiologia, 44, 193, 1964.

32- CHICHE P., MAURAT P., JOLY J.P. et CARLOTTI J.- "Les grandes insuffisances aortiques à évolution maligne".- Sem. Hôp. Paris, 1963, 37, 2641.

33- JOYCE J.W., FAIRBAIN J.F., KINCAID O.W. et JUERGENS J.L.- "Anévrysmes de l'aorte thoracique. Etude clinique avec mention particulière au pronostic".- Circulation, 29, 176, 1964.

34- KOURETAS, D.- "Syndrome angineux des cardiopathies valvulaires endocarditiques".- Thèse, Lyon, 1924, 1925, N° 226.

35- SEGAL J., HARNEY P. et HUFNAGEL C.- "A clinical study of 100 cases of severe aortic insufficiency".- Am. J. Med. 1956, 21, 200.

36- SOULIE P., DUBOST C., ACAR J., DEGEORGES M. et FOUCAULT J.P.- "Les insuffisances aortiques à symptomatologie angineuse. Leur traitement chirurgical (A propos de cinq observations)". Presse Médicale 72, N° 40, 26 Sept. 1964.

37- SOULIE P., ACAR J., DEGEORGES M. et FORMAN J.- "Perspectives chirurgicales de l'insuffisance aortique. A propos de 12 cas opérés".- Soc. Franç. de Card. Lyon., 29 et 30 Juin.1963.

LES MEGA-AORTES

38- CRESPO-ALVAREZ A., MARTINEZ-BORDIU C., MARQUEZ-BLASCO J. et TORRECILLA-MARTINEZ L.- "Commentaires sur un cas d'élongation congénitale extraordinaire de l'aorte chez un malade ayant les stigmates squelettiques du syndrome de Marfan".- Rev. espan. Cardiol., Juill.-Déc. 1957, 11, N° 3-4, pp. 209-218.

39- CULLHED I., LODIN H. et MALHERS E.- "Méga-aorte chez un homme jeune".- Am. Heart. J., Juillet 1960, 60, N° 1, 128-133.

40- HULTEN-GYLLESTEN I.L., LÖFSTEDT S. et VON REIS, G.- "Observations on generalized arteriecta-

sis".- Acta Med. Scandinav. 163, 125, 1959.

41- ZAMFIR C., GURAN C., TURCU E. et MARINESCU B.- "Consideratic asupracctazik. congenitale aorter".- Med. Interna. Bucaresti, 1956,p.427.

LES MESAORTITES GRANULOMATEUSES GIGANTO-CELLULAIRES

42- ASK-UPMARK E. et FAJERS C.M.- "Further observations on Takayash's syndrome".- Acta Med. Scandinav. 155, 275, 1956.

43- CARDELL B.S. et HANLEY T.(1951).- J. Path. Bact., 63, 587.

44- COOKE W.T., CLOAKE P.C.P., GOVAN A.D.T. et COLBECK J.C.- 1946 - Quart. J. Med. 15, 47.

45- DICK G.F. et FREEDMAN G.- 1940. J. Amer. Med. Ass., 114, 645.

46- FINLAYSON R. et ROBINSON J.O.- Brit. Med. J., 2, 21, 595.

47- FRANGENHEIM H.- 1951. "Zur Frage der Riesenzellarteritis (Mesarteristis granulomatosa gigantocellularis)". Zblt. Path. 1951, 88, 81, 90.

48- GELFOND M.- "Giant-Cell with aneurysmal formation in an infant".- Brit. Heart. J. 17 : 264,1955.

49- GILMOUR J.R.- "Giant-cell chronic arteritis".- J. Path. Bact. 53, 263, 1941.

50- HARBITZ R.- 1926. Arch. Path. 1, 499.

51- a. HARRISON C.V.- J. Chir. Path. 1, 197, 1947.

b. HARRISON R.S., HARRISON C.V. et KOPELMAN H.- 1955. Brit. Med. J. 2, 1595.

52- HEPTINSTALL R.H., PORTER K.A. et BARKLEY H.- 1954.

J. Path. Bach. 67, 507.

53- Mc MILLAN G.C.- 1950. J. Path. Bact., 49, 63.

54- MAGAREY F.R.- 1950. J. Path. Bact., 62, 445.

55- REID J.V.O.- "Dilatation of the aorta due to granulomatous (Giant Cell) aortitis".- Brit. Heart. J. 19 : 206, 1957.

56- RITANA V.- 1950. Ann. Med. Intern. Fenn 40, 63.

57- RYWLIN A. et KUSHNER H.- "Mésaortite gigantocellulaire en bandelette. Etude anatomoclinique d'un cas".- Presse Médicale, 1953, 61, nº 13.

58- SHENNAN T.- 1934. Med. Res. Council Sp. Report Nº 193. London.

59- a- SPROUL E.E. et HAWTHORNE J.J.- "Chronic diffuse mesaortitus. Report of two cases of unusual type". Am. J. Path. 13, 311, 1937.

b- SPROUL E.E.- 1942. N.Y. State J. Med. 42,345.

60- WAGENVOORT C.A., HARRIS L.E., BROWN A.L. et VEENEKLAAS G.M.H.- "Artérite à cellules géantes avec formation d'anévrysme chez l'enfant". Pédiatrie, Nov. 1963, 32, Nº 5.

61- WEBER J.W.- 1950. Frank. Zeit. Path. 61, 586.

L'ANEVRYSME SYPHILITIQUE

62- HEGGTVEIT H.A.- "Aortite syphilitique. Etude anatomo-clinique de 100 cas entre 1950 et 1960". Circulation, 29, 346, 1964.

LA DILATATION ATHEROMATEUSE DE L'AORTE ASCENDANTE

63- BAUMLER R.A.- "Arteriosclerotic abdominal aortic aneurysm rupturning into the intestine". J.A.M.A. 176, 146, 1961.

64- CHOULTZEV S.P. et VOLTCHKOV B.P.- "Clinique des anévrysmes athéro-sclérotiques de l'aorte thoracique". Klinitchescaiia Med.(Moscou) 1960, 38, N° 6, 121-126.

65- PHILIPPS R.B. et JARELL S.E.- "Anévrysmes artério-scléreux de l'aorte avec rupture dans le duodénum. Rapport d'un cas avec survie". Ann. Surg., Mars 1964, 159, N° 3, 375-376.

66- RUFFIN M. de G., CASTLEMAN B. et WHITE P.D.- 1941. Ann. Heart. J. 22, 458.

LES ANEVRYSMES BACTERIENS

67- JARCHO S.- "Tufnell on mycotic aneurysm". The American Journal of Cardiology, 13, 263,1964.

68- KLINE J.L. et DURANT J.- "Résection chirurgicale d'un anévrysme tuberculeux de l'aorte ascendante. Une observation." New-England J. Med. 14 Déc. 1961, 265, N° 24, 1185-1187.

69- MENG HSIEN-MIN, T'AN YU CH'UAN, WANG-CHIEH et CHENG-TSE-LIN - "Anévrysme tuberculeux de l'aorte abdominale. Rapport d'un cas traité par résection et greffe artificielle".- Chinese Med. J., Juillet 1963, 82, N° 7.

70- PENN I.- "Anévrysme tuberculeux de l'aorte abdominale".- Brit. J. Med., 22, 431.

71- REWELL S.T.R. (Jr)- 1945. "Primary mycotic aneurysm".- Ann. Intern. Med. 22, 431.

72- WOMACK A.M. et WOLMAN B.- "Un anévrysme aortique rare chez un enfant".- Arch. Dis. Child., Oct. 1961, 36, Nº 189, 565-568.

LES ANEVRYSMES TRAUMATIQUES

73- GISSANE W. and BULL J.P.- 1961. Brit. Med. J. 2, 1430.

74- JAHNKLE E.J.Jr., FISHER G.W. et JONES R.C.- "Rupture traumatique aiguë de l'aorte thoracique. Relation de six cas consécutifs d'intervention chirurgicale réparatrice précoce avec succès". Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 48, 63, 1964.

75- KULOWSKI J.- 1960. "Crash injuries". Springfield Thomas.

76- LEFEVRE M.- "Contribution à l'étude des anévrysmes traumatiques de l'aorte". Thèse 1963, Paris.

77- MALM J.R. et DETERLING R.A.- 1960. J. Thorac. Surg., 40, 271.

78- MAZZITELLO W.F.- "Traumatic involvement of the thoracic aorta".- Arch. Int. Med. 100 : 894-905, 1957.

79- RYAN J.A.- "Un cas rare d'anévrysme médiastinal après traumatisme thoracique fermé". Brit. J. Surg., Sept. 1962, 50, Nº 220, pp.210-218.

80- STRASSMAN G.- 1947. Amer. Heart. J., 33, 508.

81- STRYCKER W.A.- "Anévrysme sacculaire traumatique de l'aorte ascendante".- Am. J. Clin. Path., Févr. 1948, 18, pp. 152-161

82- WEDGWOOD J.- "Incomplete rupture of the ascendant aorta with secondary aneurysm".- Brit. Heart.

J. 20, N° 3, pp. 428-432, Juillet 1958.

LES ANEVRYSMES DES COARCTATIONS

83- BARRETT A.F. et VERNEY G.I.- "Coudure de la crosse aortique associée à une dilatation anévrysmale fusiforme". Clin. Radiol., Avr. 1960, 11, N° 2, pp. 106-109.

84- HARRISON F.F. (1939).- "Coarctation of the aorta of the adult type associated with cystic degeneration of the media in the first portion of the arch". Archives of Pathology, vol. XXVII, p. 742.

85- SKANDALAKIS J.E., EDWARDS B.F., GRAY S.W., DAVIS B.M. et HOPKINS W.A. (1961) - "Coarctation of the aorta with aneurysm". Int. Agstr. Surg. 111, 307.

86- SLOPER J.C. et STOREY G.- "Aneurysm of the ascending aorta due to medial degeneration associated with arachnodactily (Marfan's disease)." J. Clin. Path. 6 : 299, 1953.

87- STEINBERG I. et HAGSTROM J.W.C.- "Anévrysme d'origine microbienne et coarctation de l'aorte" Radiology, vol. 82, N° 4, 1964, pp. 626-629.

88- WHYTE D. et LU A.T. (1956) - "Coarctation of the aorta with aneurysm and rupture into the oesophagus. Report of a case and review of the litterature". J. Pediat. 49, 461.

LES ANEVRYSMES DES SINUS DE VALSALVA

89- ABBOTT M.E.- "Congenital heart disease in Osler and Mc Crae's system of medicine". Lea and Febiger, Philadelphia, 3rd Ed. 4 : 612, 1927.

90- ACAR J. et CARTIER F.- "Les anévrysmes congénitaux des sinus de Valsalva". Coeur et Méd. Interne, Tome III, N° 1, 1964, pp. 39-56.

91- D'ALLAINES C., DURAND M., MENAGE C., PRIGENT C. et SCHECHTER D.- "Anévrysme d'un sinus de Valsalva développé et rompu dans l'artère pulmonaire. Discussion pathogénique".- Arch. des Mal. du Coeur et des Vaisseaux, 57, 20, 1964.

92- EDWARDS J.E., BURCHELL H.B. et CHRISTENSEN N.A.- "Specimen sinus".- Proc. Staff. Meet, Mayo-Clinic 31, 407, 1956.

93- JONES A.M. et LANGLEY F.A.- "Aortic sinus aneurysm". Brit. Heart J. 2, 325, 1949.

94- LOCKHART A., OURBAK P., GROSGOGEAT Y. et LENEGRE J.- "Etude clinique des anévrysmes congénitaux du sinus de Valsalva". Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. de Paris, 114, 1963, N° 12, pp. 969-981.

95- MORGAN R.I. et MAZUR J.H.- "Congenital aneurysm of aortic root with fistula to left ventricle. A case report with autopsy findings".- Circulation, 28, 589, 1963.

96- Symposium sur les anévrysmes du sinus de Valsalva. Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux, N° 5, Mai 1964.

LA DILATATION POST-STENOTIQUE DU RETRECISSEMENT AORTIQUE

97- CAMPBELL M. et KAUNTZE R.- "Congenital aortic valvular stenosis". Brit. Heart J. 15, 179-194, 1953.

98- CHEVERS, NORMAN - "Observations on the diseases

of the orifice and valves of the aorta." Guy's Hosp. Rep. 7 : 387, 452, 1942.

99- DE VRIES H.K. et VAN DEN BERG J.W.- "On the origin of post-stenotic dilatation". Cardiologia, 33, 195, 211, 1958.

100- DI GUGLIELMO L. et GUTTADAURO M.- "Aortic stenosis associated with aneurysmal dilatation of the ascending aorta." Acta Radiol. 43, 437-444, Juin 1955.

101- HEATH D., EDWARDS J.E. et SMITH L.A.- "The rheologic significance of medial necrosis and dissecting aneurysm of the ascending aorta in association with calcific aortic stenosis". Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic, 33, 228-234 (Op 30),1958.

102- HOLMAN E.- "The obscure physiology of post-stenotic dilatation : its relations to the developments of aneurysms". J. Thorac. Surg. 28, 109-133, Août 1954.

103- JARCHOW B.H. et KINLAID O.W.- "Dilatation post-sténotique de l'aorte ascéndante. Sa fréquence et sa signification comme signe radiologique du rétrécissement aortique". Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic,vol. 36, Nº 2, Janvier 1961.

104- KAVANAUGH G.J., PRUITT R.D. et EDWARDS J.E.- "Coronary embolism and cystic medial necrosis of ascending aorta associated with calcific aortic stenosis". Proc. Staff Meet. Mayo Clinic, 33, 222-228, 1958.

105- KJELLBERG S.R., MANNHEIMER E.R. et JONSSON B.- "Diagnosis of congenital heart disease".- Ed. 2, Chicago Year Book Publishers Inc., 1959, 866 pp.

106- LEWES D.- "Diagnosis of aortic stenosis cased

on a study of 25 proved cases". Brit. Med. J. 1 : 211, 1951.

107- Mc KUSICK V.A., LOGUE R.B., BAHNSON H.T.- "Association of aortic valvular disease and cystic medial necrosis of the ascending aorta report of four instances".- Circulation, vol. XVI, AoÛt 1957, p. 188.

108- MORROW A.G., WALDHAUSEN J.A., PETERS R.L., BLOODWELL R.D. et BRAUNWALD E.- "Supra valvular aortic stenosis : clinical, hemodynamic and pathologic observation". Circulation, 20, 1003-1010, Déc. 1959.

109- ROBICSEK F.- "Post-stenotic dilatation of the great vessels". Acta Med. Scandinav. 151 : 481-485, 1955.

LES HEMATOMES DISSEQUANTS

110- DEGEORGES M., CHICHE P. et CARAMANIAN N.- "Hématomes disséquants de l'aorte". Coeur et Méd. Int., tome I, N° 2, 1962, pp. 233 à 254.

LES DILATATIONS DE L'AORTE ASCENDANTE AU COURS DES DYSTROPHIES CONGENITALES ELASTIQUES

1°- Syndrome de Marfan

111- ANDERSON M. et PRATT-THOMAS H.R.- "Marfan's syndrom". Am. Heart J. 46 : 911, 1953.

112- AUSTIN E.G. et SCHAFFER R.F.- "Marfan's syndrom with unusual blood vessel manifestation : primary medionecrosis dissection of right-inominate, right carotid and left carotid arteries". Arch. Path. 64, 205, 1957.

113- BACCHUS H.- "Anomalies quantitatives des mucoprotéines dans le syndrome de Marfan". Am. J. Med. 25, 744, 1958.

114- BAER R.W., TAUSSIG H.B. et OPPENHEIMER E.H.- "Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly". Bull. John Hopkins Hosp. 309, 72, 1943.

115- BAER, ETTER L.E. et GLOVER L.E.- "Arachnodactyly complicated by dislocated lens and death from rupture of dissecting aneurysm of the aorta". J.A.M.A. 123, 88, 1943.

116- BOUREL M. et GOUFFAULT J.- "Les signes aortiques de la maladie de Marfan". Entretiens de Bichat, Méd., 1963.

117- a- BRETON A., DUPUIS C. et DUBOIS R.- "Un cas d'anévrysme du sinus de Valsalva ; manifestations cardiaques d'une maladie de Marfan". Pédiatrie, 1959, 46, N° 4.

b- BRETON A. et Coll.- "Cardiopathies et syndrome de Marfan. A propos de 10 cardiopathies observées dans un groupe de 52 malades". Arch. Mal. Coeur, Août 1961, 54, N° 8.

c- BRETON A. et Coll.- "Syndrome de Marfan et cardiopathies. A propos de 10 cardiopathies observées dans un groupe de 52 malades". Arch. Mal. Coeur, Fév. 1961, 54, N° 2.

118- COFFEY, BARKER et FRIEDLANDER - Texas J. Med. 51(2), 79, 1955.

119- ETTER L.E., GLOVER L.E.- "Arachnodactyly complicated by dislocated lens and death from rupture of dissecting aneurysm of the aorta". J.A.M.A. 123, 88, 1943.

120- FABRE J., VEYRAT et JANNERET O.- "Syndrome de Marfan avec anévrysme et coarctation de l'aorte". Schwerz. Med. Wschr. 19 Janv. 1957,

N° 3, 49-53.

121- FAY, HOLRICK, MERRIMAN, NANSON - Canad. Med. A. Jour. 78 : 862, 1958.

122- GIRAUD, BOCCA, JAYLE et MOCKERS - Bull. Méd. Péd. Paris 36 : 713, 1938.

123- GONIN A., FROMENT R. et LAGADOU - "La rupture incomplète de l'aorte dans le syndrome de Marfan . (A propos d'un cas personnel d'hématome disséquant)." Arch. Mal. Coeur et Vx, Déc. 1958, 51, N° 12, 1105-1121.

124- GOYETTE E.M. et PALMER P.W.- "Cardiovascular lesions in arachnodactyly". Circulation,7, 373, 1953.

125- GRIFFIN J.F. et KOMAN G.M.- "Severe aortic insufficiency in Marfan's syndrome". Ann. Int. Med. 48, 174, 1958.

126- HAYEM F.- "Les manifestations cardio-vasculaires du syndrome de Marfan". Coeur et Méd. Int., tome I, N° 2, 1962.

127- HEADLY R.N., CARPENTER N.M., SAWYER C.G.- "Unusual features of Marfan's syndrom including two post-mortem studies". Am. J. of Cardiology, 1963, Février.

128- HEDINGER G.H.- "Evy und Gefässveranderungen bein Marfanschem Syndrom (Araknodaktylie)" Schweiz. Ztschr. allg. Path. 16 : 977,1953.

129- HERAULT P.G.- "Contribution à l'étude de la maladie de Marfan". Thèse Paris, 1951.

130- HOFFMANN H.R.- "Zur Pathogenese und Klinik dissezurendes aorterianeurysmen". Zentralb. allg. Path. 91, 64 : 1953.

131- JOUVE A., DELAAGE M. et RAPPOPORT M.- "Les incidences du syndrome de Marfan en pathologie cardio-vasculaire". Presse Médicale 66, 2036, 1958.

132- a- LINDEBOOM G.A. et BOLWER W.F.- "Dissecting aneurysm (and renal cortical necrosis) associated with arachnodactyly (Marfan's disease)". Cardiologia 15 : 12, 1949.

b- LINDEBOOM G.A. et WESTERWELD-BRANDON E.R.- "Dilatation de l'aorte dans l'arachnodactylie". Cardiologia, 1950, 17, N°3/4, 217-222.

133- Mc KUSICK V.A.- a/- "Les aspects cardio-vasculaires du syndrome de Marfan, affection héréditaire du tissu conjonctif". Circulation, Mars 1955, 11, N° 3,321-342.

b/- "Genetic factors in diseases of connective tissue". Am. J. Med. 26, 283, 1959.

134- Mc LEOD M. et WILLIAMS A.W.- "The cardiovascular lesions in Marfan's synd". Arch. Path. 61 : 143, 1956.

135- MARVEL R.J. et GENOVESE P.D.- "Cardiovascular disease in Marfan's syndrome". Am. Heart J. 42, 814, 1951.

136- MORETTI G., LE COULANT P., STAEFFEN J., CATANZANO G. et BROUSTET A.- "La peau dans le syndrome de Marfan. Intérêt diagnostique". La Presse Médicale, 25 Nov. 1964, 77, N° 50.

137- MOSES M.F.- "Aortic aneurysm associated with arachnodactyly". Brit. M.J. 42, 814, 1951.

138- NOVELL H.A., ASNER L.A. et LEV M.- "Syndrome de Marfan et grossesse". Am. J. Obst. Gyn., Avr. 1958, 75, N° 4.

139- PAPPAD E.G., MASON D. et DENTON C.- "Le syndrome de Marfan : trois malades atteints de cette anomalie congénitale associée à un anévrysme de l'aorte". Am. J. Med., Sept. 1957, 23, N° 3, 426-433.

140- PIPER et IRVING JONES - "Arachnodactyly and its association with congenital heart diseases : Report of a case and review of the litterature". Am. J. Dis. Child. 31 : 832, 1926.

141- RANDRIAMANPANDY G.- "Les altérations de l'aorte au cours du syndrome de Marfan". Thèse, Paris, 1961, N° 77.

142- ROARK J.W.- "Le syndrome de Marfan". Arch. of Int. Med., Janv. 1959, 103, 1, 123-132.

143- ROSS L.- Am. J. Dis. Child. 78, 417, 1949.

144- SAFAR - "L'insuffisance mitrale au cours du syndrome de Marfan". Thèse Paris, 1963.

145- SCHATZ I.J., YAWORSKY R.G. et FINE G.- "Myocardial infarction and unusual myocardial degeneration in Marfan's syndrome with dissection of the right artery and aorta". The American Journal of Cardiology, 12, 553, 1963.

146- SCHOOR S., BRAUN K. et WILDMANN J.- "Dilatation anévrysmale congénitale de l'aorte ascendante associée à une arachnodactylie". J. Am. Heart, Oct. 1951, N° 4, 42, 610-616.

147- SOULIE P., VERNANT P., CORONE P., CARAMANIAN M., PITON A., ACAR S., ALBOU E., HAYEM F. et RAPPOPORT M.- "Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Marfan. (A propos de 8 observations personnelles)". Arch. des Mal. du Coeur et des Vaisseaux, N° 2, 1961.

148- a- STEINBERG I. et GELLER W.- "Aneurysmal dilatation of aortic sinuses in arachnodactyly.

Diagnosis during life in 3 cases". Am. Inter. Med. 43, 120, 1955.

b- STEINBERG I., MANGIARD J.L. et NOBLE W.J.- "Aneurysmal dilatation of the aortic sinuses in Marfan's syndrome". Circulation, 16, 368, 1957.

c- STEINBERG et Coll.- "La dilatation des sinus aortiques dans le syndrome de Marfan : observations radiologiques dans 5 nouveaux cas". Am. J. Roentgenol., Fév. 1960, 83, N° 2.

149- STOERDSMA A., DAVIDSON J.D., UNDENFRIEND S. et MITOMAC - "Increased excretion of hydroxyproline in Marfan's syndrom". Lancet, 1958, 2, 99.

150- THOMAS J., BROTHER S.G.B., ANDERSON R.S. et CLUFF J.R.- "Marfan's syndrom : a report of three cases with aneurysm of the aorta". Am. J. Med. 12 : 613, 1952.

151- TOBIN J.R., BAY E.B. et HUMPHREYS E.M.- "Syndrome de Marfan dans l'anévrysme disséquant de l'aorte associé à l'arachnodactylie".- Arch. Int. Méd., Oct. 1947, 80, N° 4, 473.

152- TOURNIAIRE A., DEVRIEUX F., BASTIEN P.- "Dilatation du segment initial de l'aorte. Gigantisme de l'appareil valvulaire aortique". Arch. Mal. Coeur et Vx, Fév. 1951, N° 2, 153-157.

153- TRAISMAN H.S. et JOHNSON J.R.- "L'arachnodactylie associée à un anévrysme de l'aorte". Am. J. Dis. Child., Fév. 1954, 87, N° 2.

154- UYE, YAMA, KONDO, KAMIUS - 1947. Am. H.J. 34 : 580.

155- VAN BUCHEM F.S.P.- a- "Les affections cardio-vasculaires dans l'arachnodactylie". Acta Med. Scand. 1958, 161, N° 3, 197-205.

b- "Arachnodactyly Heart". Circulation, 20, 88, 1959.

156- WEVE H.- "Uber Arachnodaktylie". Arch. für Augenheilkunde, I, 104, 1931.

157- WHITTAKER S.R.F. et SHEELMAN J.D.- "Dissecting aorta aneurysm in Marfan's syndrom". Lancet, 2 : 791, 1954.

158- WILSON R.- "Le syndrome de Marfan : relation d'un cas familial". Am. J. Med., Sept. 1957, 23, Nº 3.

2º- Elastorrhexie

159- BOECK J.- "Zur Klinik und Anatomie der Gefässähnlichen Streefen in Augenhintergrund". Ztschr. Augenh. 95, I, 1938.

160- BOULET P., MIROUZE J., BARJON P., THEVENET A. et MICHEL H.- "Dilatation et allongement dystrophique de l'aorte et des artères périphériques". Montpellier Méd., Juil.-Août 1960, 103, Nº 1-2.

161- CARLBORG U., EJRUP B., GRONBLAD E. et LUND F.- "Vascular studies in P.X.E and angioid streaks". Acta Med. Scand., supp. 350, 1959.

162- COFFMAN J.D. et SOMMERS S.C.- "Familiar P.X.E and valvulopathies". Circulation, 19, 242, 1959.

163- CONNOR P.J. et JUERGENS J.L.- "P.X.E and angioid streaks (106 cases)". Amer. J. Med. 30, 537, 1961.

164- FOUCAULT J.P.- "Contribution à l'étude de l'élastorrhexie systématisée". Thèse Paris, 1962.

165- GOEMINNE L. et Coll.- "Syndrome de G.S.T. (Elas-

torrhexie systématisée ou élastodystrophie héréditaire). A propos d'un cas associant un état paradiabétique à une atteinte artérielle périphérique précoce". Presse Méd. 71, 2511 (Déc. 1963).

166- JOFFE R. et JOFFE M.- "Zur Atrologie des PXE". Arch. Derm. Syph. (Paris), 165, 713, 1932.

167- PAUTRIER L.M.- "A propos de 2 affections de l'élastine du revêtement cutané, témoins d'affections généralisées de l'élastine de tout l'organisme". Arch. Belg. Derm. Syph. 4, 259, 1948.

168- SANDBACKA-HOLMSTROM I.- "Das G.S. Syndrom PXE, angioid streffen Gefasswerandérungen". Acta Dermatovener (Stockholm) 20, 684, 1939.

169- SIGUIER F. et Coll.- "Le syndrome de G.S.T.". Sem. Hôp. Paris, 36, 3257, 1960.

170- TOURAINE A.- "L'élastorrhexie systématisée". Bull. Soc. Derm. Syph., 47, 255, 1940.

171- URBACH E. et WOLFRAM S.- "Uber Veränderungen des elastichen. Gewehes ber einem autopsisch untersuchte Fälle von G.S. syndrom". Arch. Derm. Syph. 176, 167, 1938.

172- URBACH E. et NEKAM K.L.- Wschr. 857, 1936.

173- WILKINS H.W. et SOMMERS S.C.- "Enlargment of the heart cardiac failure and hoose dry skin". Amer. J. Clin. Path. 31, 66, 1959.

174- WORINGER F. et GERHARDT J.P.- "Syndrome de G.S. chez deux soeurs". Presse Méd. 65, 1580,1957.

3°- Syndrome d'Ehlers-Danlos.

175- COLBACK M.G., DUSART O., HIRSCH F.- "La maladie d'Ehlers-Danlos". La Presse Médicale, 27 Mai 1964, 72, N° 26.

176- ERMERT W.- "Das Ehlers-Danlos Syndrome". Dtsch. Med. Wschr. 31, 1960.

177- FANTL P., MORRISON N.N. et SAWERS A.S.- "Repair of cardiac defect in patient with Ehlers-Danlos syndrom and deficiency of Hagueman factor". Brit. M.J. 5234 : 1202, 1961.

178- FREEMAN - "A propos d'un cas d'Ehlers-Danlos". Am. J. Disease Child. 79, 1950, 1049.

179- Mc KUSICK V.A.- "Les affections héréditaires du tissu conjonctif. IV- Le syndrome d'Ehlers-Danlos". J. Chron. Dis., Janv. 1956, 3, N°1, 2,24.

180- MADISON W.M.Jr, BRADLEY E.J. et CASTILLO A.J.- "Ehlers-Danlos syndrom with cardiac involvement". American Journal of Cardiology, Mai 1963.

181- SEZARY A., AZERAD E., MIGET A. et DEPARIS - "Syndrome d'Ehlers-Danlos". Bull. Soc. Franç. Derm. et Syph., 6 Juillet 1933.

182- SZEPEPOWSKI J.- "A propos de la maladie d'Ehlers-Danlos".- Thèse Paris, N° 360, 1961.

183- TUCKER D.H., MILLER D.E. et JACOBY W.J.- "Ehlers-Danlos with a sinus of Valsalva aneurysm and aortic insuffisciency simulating rheumatic heart disease". American Journal of Med., vol. 35, Nov. 1963.

184- WALLACH E.A. et BUREHART E.F.- "Syndrome d'Ehlers-Danlos associé à la tétralogie de Fallot". Arch. Derm., Mai 1950, 61, N° 5, 750-752.

4°- Syndrome de Marchesani

185- BOWERS D.- "Syndrome de Marfan et syndrome de Weill-Marchesani dans une même lignée".- Ann. of Int. Med., Nov. 1959, 51, N°5, 1049-1070.

186- JONES R.F.- "Le syndrome de Marchesani". Brit. J. Opht., Mai 1961, 45, N° 5, 377-381.

187- LEVY J. et ANDERSON P.E.- "Le syndrome de Marchesani". Brit. J. Opht., Mars 1961, 45,N°3, 223-226.

188- RAHMAN M. et RAHMAN S.- "Syndrome de Marchesani". Brit. J. Opht., Mars 1963, 47, N° 3, 182-183.

189- ZABRISKIE J. et REISMAN M.- "Le syndrome de Marchesani". J. of Ped., Fév. 1958, 52, N° 2.

5°- Dystrophies héréditaires associées.

190- CAPUSAN L. et Coll.- "Elastorrhexie systématisée et ostéopétrose d'Albers-Schönberg".- Ann. Derm. Syph., Mars-Avril 1962, 89, N° 2, 142-151.

191- COTTINI G.B.- "Association des syndromes d'E.D. et de G.S. chez un même sujet".- Acta Derm. Vénérol., 29, 544, 1949.

192- JANSEN - "Le mode de transmission de la maladie d'E.D.". J. Génét. Hum., Déc. 1955, N° 4, 20, 218.

193- LARMANDE et MARGAILLAN - "Maladie de Paget et syndrome de G.S.". B.M. Soc. Franç. Opht., 1957, 206.

194- Melle LIENHART - "La maladie d'Ehlers-Danlos". Thèse Nancy, 1944-45, N° 130.

195- MAZALTON A. et MESSIMY R.- "Maladie de Paget et syndrome de G.S."- Sem. Hôp. Paris, 37, 3591, 1961.

196- ORMEA I. et DEPAOLI M.- "Rapports entre la maladie de Recklinghausen et le syndrome d'E.D."- Dermatologica, Mars 1964.

197- PAILHERAT, SEZARY et MOREAU - "Maladie de Recklinghausen, syndrome d'E.D. et syphilis acquise". Arch. Dermat. Syphil. Chicago, 67, 1953, 214.

198- PELBOIS F. et ROLLIER F.- "Association d'un cas de syndrome d'E.D. et d'un syndrome de G.S."- Bull. Soc. Fr. Dermat. Syph. 59, 141, 1952.

199- ROEDERER - "Syndrome d'E.D. coexistant avec une dolichosténomélie". Arch. Fr. Péd., 8, 192, 1951.

PHYSIO-PATHOLOGIE DES DILATATIONS DE L'AORTE ASCENDANTE

200- BANG A.I. et BALO - a- "Change in the elastase content of the pancreas in relation to arteriosclerosis". Acta Physio. Hung. 1953, 4, 137, 194.

b- "Elastine et élastase". Nature, 171, 44, 1953.

201- BAMATTER A.- "Le gargoylisme, une dystrophie métabolique". Ann. Nestlé, 1956, 23, 3, 27.

202- BRAUNSTEIN H.- "Pathogenèse de l'anévrysme disséquant". Circulation, 28, 1071, 1963.

203- BURNAN S. et GERATZ J.- "Non hemorragix cleavage of the aorta". Ann. Surg. 147, 571, 1958.

204- EBEL (Mme A.) et FONTAINE R.- "Recherche de l'é-

lastase dans la paroi aortique normale et pathologique". Sem. Hôp. Path. Biol. 11, 885, Sept. 1963.

205- FREIS E.D. et HEATH W.C.- "Hemodynamique du flux sanguin aortique". Circulation Research, 14, 105, 1964.

206- HALL D.A., SAXL M., KEELK M.K., TUNBRIDGE R.E.- "Collagène et élastine du tissu conjonctif". J. Géront. 10, 1955, p. 388.

207- JANSEN J.M.- "La structure du tissu conjonctif, une explication des symptômes du syndrome d'Ehlers-Danlos". Dermatologia, Février 1955, 110, N° 2, p. 108.

208- LAMY M. et MAROTEAUX P.- "Les chondrodystrophies génotypiques". Paris, 1961, Exp. Scient. Fr., Edit.-

209- MALINOW M.R., MIGUILEVSKY J.A. et GERSCHENSON L.- "Cyclic changes in the oxygen consumption of the aorta in female rats". Circulation Research, 14, 364, 1964.

210- MEYER K. et HOFFMAN P.- "Hurler's syndrome". Arthritis Rheum. 1961, 4, 552-560.

211- ORCEL L.- "Les anévrysmes disséquants de l'aorte". Sem. Hôp. Paris (Arch. Anat. Path.), 6/A, 274, 1958 et 6/A, 365, 1958.

212- RYWLIN A.- "Medionecrosis idiopathica cysta unter dem Bilde des diffusen Aortenaneurysmas: Beziehungen zum Marfanschem Syndrom". Frankfurt Ztschr. Path. 63, 187, 1957.

213- STEFFEE C.H. et SNELL K.- "Dissecting aneurysm in hamsters treated with cortisone acetate". Proc. Soc. Exp. Biol. Med. 90, 712, 1955.

214- TOLSTEDT G.E. et BELL J.W.- "Production expéri-

mentale d'anévrysmes sur l'aorte du chien". Angiology, 14, 459, 1963.

215- WEAVER A.L. et SPITTEL J.A.Jr.- "Lathyrisme". Mayo Clinic Proceeding, Juillet 1964, vol. 39, N° 7.

216- WOLINSKY H. et GLAGOV S.- "Bases structurales pour les propriétés statiques et mécaniques de la média aortique". Circulation Research, 14, 400, 1964.

TRAITEMENT CHIRURGICAL

217- BAHNSON H.T. et SPENCER F.C.- "Excision of aneurysm of ascending aorta with prosthetic replacement during cardio-pulmonary by-pass". Ann. Surg. 151 : 879-890, 1960.

218- BLANCHARD R.J.W., FELDER D.A., CULLIGAN J.A. et MACLEAN O.D.- "Chirurgie cardio-vasculaire dans le syndrome de Marfan". Am. Surg., Déc. 1963, 158, N° 6, 990-999.

219- COOLEY D.A. et DE BAKEY M.E.- "Resection of entire ascending aorta in fusiform aneurysm using cardiac by-pass".- J.A.M.A. 162 : 1158, 1956.

220- DE BAKEY M.E., COOLEY D.A. et CREECH O.Jr.- "Considérations chirurgicales sur l'anévrysme disséquant de l'aorte". Ann. Surg. 142 : 586-612, 1953.

221- EFFLER D.B., GROVES L.K. et FAVALORO R.- "Expérience de l'utilisation de la valve aortique de Starr-Edwards : Rapports de 60 cas." Cleveland Clin. Quart. 30 : 173-182, 1963.

222- GROVES L.K., DONALD B.E., HAWK W.A. et GULATI K.- "Insuffisance aortique secondaire aux modifi-

cations anévrysmales de l'aorte ascendante : Traitement chirurgical". Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol. 48, N° 3, Sept. 1964.

223- Mc CORD C.W. et Coll.- "Aortic valve replacement: semi-rigid self-sealing ball valve prosthesis" Surg. For. : 13, 213, 1962.

224- MARLIER R.- "Syndrome de Marfan avec insuffisance aortique opérée par la technique de Hufnagel". Acta Cardiol. 1960, 15, N° 2, 158-173.

225- MULLER W.H.Jr., DAMMANN J.F.Jr. et WARREN W.D.- "La correction chirurgicale des malformations cardio-vasculaires dans le syndrome de Marfan". Ann. Surg., Sept. 1960, 152, N° 3, 506-517.

226- STARR A., EDWARDS M.L. et Coll.- "Le remplacement prosthétique des valves". Circulation, 29, Suppl. 1, 30, 1964.

227- WALDHAUSEN J.A.- "Ablation et remplacement de l'aorte thoracique entière pour anévrysme". Journal of Thoracic and Cardio-vascular Surgery, 48, 78, 1964.

228- WHEAT M.W., WILSON J.R. et BARTLEY T.D.- "Remplacement avec succès de l'aorte ascendante entière et de la valve aortique". J.A.M.A., 25 Mai 1964, vol.188, N° 8, p. 717.